

Aus der Abteilung für Unfallchirurgie
der chirurgischen Klinik der
Johannes Gutenberg-Universität Mainz.

Kommissarischer Leiter:

Professor Dr. med. G. Ritter

Diagnostik, Therapie und
Verlauf von Handskelett-
tumoren in der unfallchirur-
gischen Klinik der Johannes
Gutenberg-Universität in den
Jahren 1964 - 1976

Inauguraldissertation
zur Erlangung der Würde des Doktors
der Medizin der Johannes Gutenberg-
Universität in Mainz dem Fachbereich
Medizin vorgelegt

von Thomas Gerau
aus Landau/Pfalz

Mainz, 1980

Aus der Abteilung für Unfallchirurgie
der chirurgischen Klinik der
Johannes Gutenberg-Universität Mainz.

Kommissarischer Leiter:

Professor Dr. med. G. Ritter

Diagnostik, Therapie und
Verlauf von Handskelett-
tumoren in der unfallchirurgi-
schen Klinik der Johannes
Gutenberg-Universität in den
Jahren 1964 - 1976

Inauguraldissertation
zur Erlangung der Würde des Doktors
der Medizin der Johannes Gutenberg-
Universität in Mainz dem Fachbereich
Medizin vorgelegt

von Thomas Gerau
aus Landau/Pfalz

Mainz, 1980



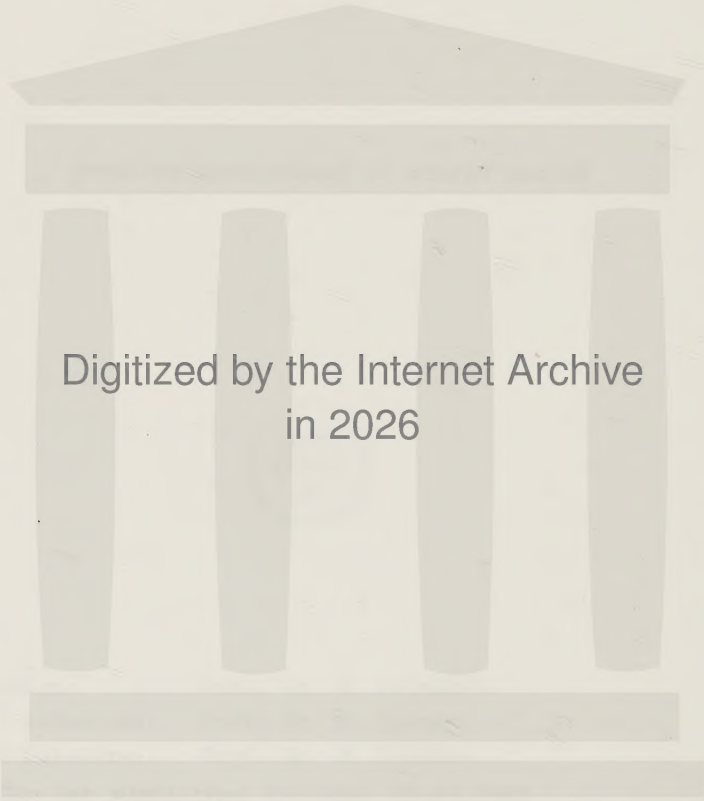
Dekan: Prof. Dr. H. Leithoff

1.Gutachter: Prof. Dr. G.. Ritter

2.Gutachter: Prof. Dr. W. Staudte

Tag der mündlichen Prüfung: 15.10.1980

Meinen Eltern in Dankbarkeit gewidmet



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Inhaltsverzeichnis

	<u>Seite</u>
I. <u>Einleitung</u>	1
II. <u>Klassifikation, Häufigkeit und</u> <u>Verteilung der Handskeletttumoren</u>	2
A. Gutartige Tumoren chondro- genen Ursprungs.	2
1. Osteochondrome	
2. Chondrome	
Enchondrome	
Ekchondrome	
3. Chondroblastome	
B. Gutartige Tumoren ossären Ursprungs.	5
1. Osteome	
2. Osteoidosteome	
3. Osteoblastome	
C. Bösartige Tumoren	6
1. Das Chondrosarkom	
2. Das juxtacorticale und mesenchymale Chondrosarkom	
3. Das Osteosarkom	
4. Das Ewingsarkom	
D. Potentiell maligne Tumoren	9
1. Der Riesenzelltumor	
2. Das Chondromyxoidfibrom	

	<u>Seite</u>
III. <u>Klinik, Diagnose und differentialdiagnose der Handskelettumoren.</u>	12
A. Gutartige Tumoren chondrogenen Ursprungs.	12
1. Chondrome	
Enchondrome	
Ekchondrome	
2. Osteochondrome	
3. Chondroblastome	
B. Gutartige Tumoren ossären Ursprungs	15
1. Osteoidosteome	
C. Maligne Tumoren	17
1. Das Chondrosarkom	
2. Das Osteosarkom	
3. Das Ewingsarkom	
D. Potentiell maligne Tumoren	21
1. Der Riesenzelltumor	
2. Das Chondromyxoidfibrom	
IV. <u>Therapie und Prognose der Handskelettumoren.</u>	24
A. Gutartige Tumoren chondrogenen Ursprungs	24
B. Gutartige Tumoren ossären Ursprungs	25

	<u>Seite</u>
C. Bösartige Tumoren	25
1. Das Chondrosarkom	
2. Das Osteosarkom	
3. Das Ewingsarkom	
D. Potentiell maligne Tumoren	28
1. Der Riesenzelltumor	
2. Das Chondromyxoidfibrom	
V. <u>Eigene Fälle</u>	30
Darstellung, Nachuntersuchungs- ergebnisse und Demonstration an Hand von Röntgenaufnahmen.	
VI. <u>Zusammenfassung und Diskussion</u>	69
VII. <u>Literaturverzeichnis</u>	73

Thomas Gerau
Am Fort Elisabeth 15

6500 Mainz

1. EINLEITUNG

=====

Den Knochentumoren der Hand kommt, obwohl sie im Vergleich zur Gesamtzahl tumoröser Skeletterkrankungen relativ selten sind, eine besondere Bedeutung zu. Geschwülste an dem komplizierten "Greiforgan" Hand können schwerwiegende Funktionseinbußen, oder im Extremfall einen vollständigen Funktionsverlust verursachen.

Der geringe Anteil der Handskelett-Tumoren an der Gesamtzahl der Knochentumoren, die nicht selten fehlende Erfahrung in Diagnostik, Therapie und Nachbehandlung solcher Erkrankungen, sowie die häufige Bagatellisierung erster Symptome von Seiten der Patienten machen es dem praktizierenden und auch in der Klinik tätigen Arzt oft schwer, rechtzeitig sinnvoll einzugreifen.

Um die diagnostischen und therapeutischen Erfahrungen und Maßnahmen zu verbessern sind Knochentumorregister entstanden, die es ermöglichen, das biologische Verhalten dieser Geschwülste, ihre Verlaufsform und den Erfolg verschiedener Behandlungsmethoden zu studieren.

An der Unfallchirurgischen Klinik der Universität Mainz wird seit Jahren ein Schwerpunkt auf besondere Probleme der Handchirurgie gelegt. Aufgabe dieser Arbeit soll es sein, an Hand von 22 Fällen, die vom 01.01.64 bis 31.12.77 an der Unfallchirurgischen Klinik der Universität Mainz behandelt wurden, Methoden der Diagnostik und Therapie tumoröser

Erkrankungen des Handskeletts zu besprechen und durch Falldarstellungen einige besondere Probleme zu demonstrieren.

2. KLASSIFIKATION DER HANDSKELETTTUMOREN, IHRE HÄUFIGKEIT UND VERTEILUNG.

Chondrogene Tumoren sind häufige Geschwülste des Skelettsystems. Sie stellen nach Dahlin etwa 25% aller Knochentumoren dar und überwiegen ebenso am Handskelett mit etwa 50%(20).

Die OSTEOCHONDROME, früher Exostosen genannt, wurden 1818 durch Cooper erstmals ausführlich beschrieben und können breitbasig (sessile Form) oder schmalbasig (gestielte Form) dem Knochen aufsitzen. Sie stellen von hyalinem Knorpelgewebe kappenartig überzogene knöcherne Neubildungen dar, die überwiegend in der metaphysären Region von der korticalen Oberfläche der Knochen ihren Ausgang nehmen (11). Zwischen dem Wachstum des Tumors und demjenigen des betroffenen Knochens besteht eine Wechselwirkung. Einerseits hemmt der Tumor das Wachstum des Knochens der ihn trägt, was zur Deformierung und Mißbildung der Knochen und bei multiplen Formen im Einzelfall zu einem grotesken Erscheinungsbild führen kann. Andererseits wächst der Tumor nur so lange, wie der betroffene Knochen wächst (22).

So findet sich der Altersgipfel bei Patienten mit Osteochondromen in der 2. und 3. Lebensdekade. Das männliche Geschlecht ist bevorzugt. Multiple Osteochondrome können autosomal dominant vererbt werden (22).

Die CHONDROME, deren Name von J. Müller (1838) stammt, sind gutartige Tumoren, die infolge einer

enchondralen Ossifikationsstörung als Knorpelgeschwülste innerhalb und auch außerhalb des Knochens auftreten können (23). Es handelt sich hierbei um die abnorme Weiterentwicklung persistierender Reste der knorpeligen Skelettanlage, die solitär (monostotisch), oder auch multipel (polyostotisch) vorkommen kann (55).

In einer Großstudie (110 Patienten) beschreibt Takigawa in ca. 70% der Fälle monostotisch vorkommende Chondrome (50). Auch Mason beschreibt das Chondrom als überwiegend monostotisch auftretenden Tumor (26). Noble und Lamb (32) (40 Fälle), sowie Jewusiak (17) (23 Fälle) stellten in ihrer Studie zwei Drittel monostotisch auftretende Chondrome fest.

Die meisten monostotisch auftretenden Chondrome finden sich in der zweiten bis vierten Lebensdekade. Das Durchschnittsalter der betroffenen Patienten beträgt 35 Jahre. In der frühen Jugend und im hohen Alter kommt der Tumor selten vor (27).

Die polyostotischen Chondrome treten am häufigsten im 2. und 3. Lebensjahrzent auf. Das Durchschnittsalter beträgt hier 22 Jahre.

Die bevorzugte Lokalisation liegt für mono- wie polyostotisch auftretende Chondrome an den proximalen Phalangen, gefolgt von Metacarpalia und Mittelphalangen. Eine auffällige Geschlechtverteilung kann nicht festgestellt werden (17,32,50).

Je nach Lokalisation unterscheidet man: Periphere Chondrome, die meist gestielt oder als höckerige Knoten aus dem Knochen hervorstechen. Sie gehen von den äußeren Kortikalissschichten aus und zeigen meist scharfe Usuren. Sie werden auch Enchondrome genannt (38). Häufiger sind jedoch die zentralen Enchondrome, die den Knochen unter Bildung periostaler Auflagerungen blasig auftreiben. Sie finden sich vorwiegend im basisnahen Markraum von großen

und kleinen Röhrenknochen (27,55).

In der Hand überwiegen die Enchondrome gegenüber den Enchondromen im Verhältnis 3:1. Die Lokalisation der Geschwülste wird von verschiedenen Autoren in zwei Drittel der Fälle an den beiden ulnar gelegenen Fingern angegeben, wobei die proximalen Phalangen gefolgt von den Metacarpalen und Mittelfalangen am häufigsten betroffen sind (17,32,50). Lediglich in einer Untersuchung von 25 Fällen durch R.Wilhelm und Ch. Feldmeier rangieren in der Häufigkeit die Metacarpalia vor den proximalen Phalangen(55).

Als Ursprungsgewebe aller chondromatöser Tumoren nimmt man Knorpelkeime an, die embryonal in die inneren Periostschichten versprengt (peripheres Chondrom), oder von den Epiphysenfugen in die Metaphysen verlagert wurden (zentrales Chondrom) (20).

Alle Chondrome in den kleinen Knochen, die Osteochondrome und die Chondroblastome, die im angelsächsischen Schrifttum auch als Codmanns-Tumor bekannt sind (31) (Häufigkeit nach Dahlin unter 1 %), zählen ebenfalls zu den chondrogenen Tumoren. Sie gelten mit einer Entartungstendenz von ca. 1% als relativ gutartig.

Dagegen entarten die multipel auftretenden Chondrome, auch als Chondromatose bezeichnet, weitaus häufiger (6,12,20). Die häufigste Erscheinungsform der Knochenchondromatose ist die Akro-Form(Einteilung nach Occhi und Weil(4), bei der vorwiegend die Metaphysen der kurzen Röhrenknochen, wie z.B. Phalangen befallen sind.

Die harten oft schmerzlosen Tumoren, die meist beidseits an Finger und Zehen auftreten, entwickeln sich im Laufe des Wachstums zu unterschiedlicher Größe. Auch nach Abschluß des Längenwachstums

besteht eine gewisse Gewebsunruhe, die zu Corticalisveränderungen führen kann. Bei weiterer Größenzunahme der Chondrome besteht klinisch der Verdacht auf eine maligne Entartung, die röntgenologisch als Durchbruch durch die Corticalis bzw. als verwaschene Zone an der Grenze des Tumors zur Umgebung hin imponiert(55).

Weitere gutartige Knochentumoren sind das Osteom, das Osteoidosteom, als dritthäufigster Handskelettumtumor nach dem solitärem Enchondrom und dem Riesenzelltumor und das Osteoblastom(45). Sie gehören zu der Gruppe der knochenbildenden Geschwülste. Die Anerkennung der OSTEOME als echte Tumoren hat sich nunmehr in der WHO-Kommission für die Klassifikation der Knochentumoren durchgesetzt. Für den Bereich des Handskeletts hat dieser Tumor jedoch keine Bedeutung. In der Weltliteratur ist von insgesamt 1260 Fällen nur ein Osteom an der Hand beschrieben. Am häufigsten ist sein Vorkommen in den Nasennebenhöhlen, dem Schädeldach, sowie den Kieferknochen (11).

Anders bei den OSTEOIDOSTEOMEN. Hier handelt es sich um eine kleine, meist unter 1 cm messende, knöcherne Veränderung, die wegen der reaktiven Knochenformation in ihrer Umgebung ursprünglich als entzündliche Veränderung betrachtet wurde. Das Osteoidosteom stellt aber einen echten Knochentumor dar, der mit dem gutartigen, jedoch größeren OSTEOBLASTOM identisch ist (11,12). Ca. 10% aller Osteoidosteome sind am Handskelett lokalisiert (55). Für das Osteoidosteom ist die Lokalisation im Bereich der Corticalis der langen Röhrenknochen charakteristisch, weniger typisch ist das Vorkommen im Bereich spongiöser Skelett-

anteile, beispielsweise an der Handwurzel. Sie treten an der Hand in den meisten Fällen im Bereich der Finger und der Mittelhand und nur weniger im Carpalbereich auf (33).

Im Gegensatz zu den zuvor beschriebenen gutartigen Tumoren finden sich maligne Formen im Bereich der Phalangen sehr selten (46). Mit ein Grund dafür ist, daß bestimmte Knochensarkome am häufigsten im Kindes- und Jugendalter vorkommen und die Patienten das Erwachsenenalter erst gar nicht erreichen (37,47). Die maßgeblichen Vertreter der Knochensarkome sind bei den chondrogenen Geschwülsten das Osteochondrosarkom, welches vom Knorpelgewebe ausgeht und von den osteomyelogenen Tumoren das Ewing-Sarkom.

Das CHONDROSARKOM ist der einzige bösartige Tumor, der vom Knorpelgewebe ausgeht. Der Häufigkeitsgipfel im 4.-6. Lebensjahrzehnt liegt im Vergleich zu anderen bösartigen Knochentumoren etwas später. Das langsame, lokale Wachstum, die mit jedem Eingriff mögliche Malignitätssteigerung und die späte Metastasierung sind charakteristisch (37). In einer Studie über Chondrosarkome fanden Gottschalk und Smith (30) nur 16 Fälle von Chondrosarkomen an der Hand in der Weltliteratur. Das entspricht weniger als 1% sämtlicher Chondrosarkome. In der Gesamtzahl maligner Knochentumoren macht das Chondrosarkom 10-11% aus (11). Dennoch fällt dem Chondrosarkom eine wichtige Bedeutung zu, denn es entsteht durch Transformation aus einem Enchondrom, der häufigsten Geschwulst des Handskeletts (6).

Auch Dahlin konnte in einer Studie nur 14 Chondrosarkome der Hand erfassen (7). Eine signifikante Geschlechtsverteilung war nicht festzustellen. Bei der Lokalisation der Geschwülste waren die proximalen Phalangen am häufigsten betroffen, gefolgt von Metacarpalia und Mittelphalangen. Von den Chondrosarkomen ist das juxtacorticale und das mesenchymale Chondrosarkom abzugrenzen.

Das juxtacorticale Chondrosarkom ist ein maligner Knorpelgewebstumor, der von der äußeren Oberfläche des Knochens ausgeht. Klinisch, röntgenologisch und histologisch unterscheiden sich das juxtacorticale Chondrosarkom und das zentrale Chondrosarkom nicht. Das juxtacorticale Chondrosarkom verfügt lediglich über eine bessere Prognose und ist für den Bereich des Handskeletts wenig relevant (11).

Das mesenchymale Chondrosarkom wurde 1959 von Lichtenstein und Bernstein beschrieben und wird von diesen Autoren vom primitiven, zur Knorpelgewebsbildung fähigen Gewebe abgeleitet (11). Es sei hier der Vollständigkeit halber erwähnt.

Das vom Knorpelgewebe ausgehende OSTEOSARKOM ist besonders bösartig und hat bei rechtzeitiger Diagnose und Therapie eine Fünfjahresheilung von 15 bis 30% (11,56). Es ist durch einen sehr raschen Verlauf mit frühzeitiger haematogener Metastasierung in die Lungen gekennzeichnet. (Tumorverdopplungszeit 32 Tage gegenüber dem langsam wachsenden Chondrosarkom 176-366 Tage (37)). Das klassische Bild des osteogenen Sarkoms ist gekennzeichnet durch sein Auftreten vorwiegend bei Jugendlichen mit einem Häufigkeitsgipfel zwischen dem 10. und 25. Lebensjahr, seine Lokalisation in der Metaphyse der langen und kurzen Röhrenknochen, sowie seinem intraossär exzentrischen Wachstum.

Die Zerstörung des Knochens erfolgt unter geschwulsteigener Knochen- oder Knorpelneubildung (osteoblastisches bzw. chondroblastisches Sarkom), oder bei völliger Verwilderung ohne jede Reaktion seitens des frühzeitig zerstörten Knochens (osteolytisches Sarkom). Die Lokalisation an der Hand ist selten. Dahlin fand in einer Serie von 650 Osteosarkomen 4 distal des Handgelenkes (8). Dominok und Koch beschrieben in einer Statistik von 3008 Fällen 23 Osteosarkome an der Hand. Die Metacarpalia sind hier 3 mal häufiger befallen als die Phalangen. Das männliche Geschlecht ist mit einem Verhältnis von 2:1 bevorzugt (8). Von diesem Osteosarkom ist das für das Handgelenk wenig relevante parossale Osteosarkom abzugrenzen. Es nimmt vom Periost seinen Ausgang und dringt invasiv in die angrenzenden Weichteile vor. Die Corticalis wird nicht, oder erst im späten Verlauf, arrodiiert. Bevorzugtes Erkrankungsalter sind die 3. und 4. Lebensdekade (7).

Das EWING-SARKOM ist eine maligne Geschwulstform, die vom Knochenmark ausgeht. Es wurde 1921 von James Ewing von der Gruppe der Rundzellensarkome abgegrenzt. Von seiner biologischen Wertigkeit ist das Ewing-Sarkom noch maligner als das Osteosarkom und metastasiert sehr rasch (Fünfjahresheilung 8 - 33% (56). Dominok und Koch (11) wie auch Uehlinger, Hellner und Poppe (16) bezweifeln, daß die Fünfjahresheilungsrate so hoch liegt und fordern die Überprüfung der histologischen Diagnose. Etwa 25% der erkrankten Personen haben bereits Metastasen bei Behandlungsbeginn (37).

Das Ewing-Sarkom stellt einen Anteil von ca. 10% der primär malignen Tumoren dar. Es tritt hauptsächlich im jugendlichen Alter auf (88% vor dem 30. Lebensjahr). Das Durchschnittsalter wird

mit 15 - 19 Jahre angegeben (37). Die Häufigkeit in der 2. Lebensdekade beträgt ca. 45%. Jenseits des 50. Lebensjahres ist das Vorkommen dieses Tumors sehr selten. Das männliche Geschlecht wird mit 60 - 70% der Fälle bevorzugt. Das Vorkommen am Handskelett ist sehr selten. Dick spricht von nur 2 in der Weltliteratur bekannten Fällen (9), Pandey von 4 Fällen (34). Dominok und Koch stellen in einer Statistik von 1225 Ewing-Sarkomen 5 im Bereich der Hand fest (11).

Ein besonderes Problem sind diejenigen Knochentumoren, die sich weder der benignen noch der malignen Gruppe zuordnen lassen. Für diese weder eindeutig benignen noch eindeutig malignen Geschwulstformen hat Zollinger die Bezeichnung "semimaligne" Geschwülste eingeführt. Auch Uehlinger gebraucht diesen Begriff (52).

Wegen ihrer ungewissen Malignität und Prognose werden diese Geschwülste auch als potentiell maligne bezeichnet.

Der Begriff umfaßt nach Uehlinger 3 Eigenschaften:

1. das örtlich aggressive und invasive Wachstum.
2. die ausgeprägte Tendenz zum Rezidiv.
3. das Fehlen von Metastasen, insbesondere Lungenmetastasen.

Die Neigung zum Rezidiv ist eine der Grundeigenschaften der "Semimalignität". Die Intervalle von Rezidiv zu Rezidiv sind sehr unterschiedlich und können Jahre, selten sogar Jahrzehnte betragen. Das histologische Strukturbild der Primärgeschwulst bleibt ungeachtet der Zahl der Rezidive und der Dauer der Intervalle erhalten. Die Tendenz zum Rezidiv ist aus dem histologischen

Schnittbild her nicht ersichtlich.

Von den Knochengeschwülsten sind folgende Formen der semimalignen zuzuordnen.

1. die Riesenzellgeschwülste
2. die Chondromyxoidfibrome
3. die großen, meist zentralen Chondrome
4. die parossalen Osteome.

ad. 1. Die RIESENZELLGESCHWÜLSTE.

Wegen des durch Hämosiderinablagerungen (kleine Blutungen) angefärbten Gewebes wurde früher von braunen Tumoren gesprochen. Zeitweise war auch der Begriff Osteoklastom gebräuchlich (39,52). Heute ist der Begriff Osteoklastom im deutschen Schrifttum verlassen worden, da die Riesenzellen des Riesenzelltumors den Osteoklasten nur ähneln, aber nicht mit ihnen identisch sind (20).

Uehlinger unterscheidet bei den Riesenzelltumoren zwei Malignitätsformen. Einmal die sogenannte sekundäre, durch Bestrahlung induzierte Transformation zur Bösartigkeit, mit der bei den strahlenresistenten Riesenzelltumoren gerechnet werden muß, zum zweiten die primäre Malignität. Letztere liegt zwischen 10 % und 30% (3,52).

Rolle und Liebegott sprachen auf dem 15. Symposium für Handchirurgie 1974 in Basel von 50% primär malignen Riesenzelltumoren, wobei von den gutartigen Riesenzelltumoren wiederum die Hälfte beim Rezidiv maligne degenerieren (29).

Die Gefahr der malignen Entartung steigt mit jedem Rezidiv. Offenbar scheint diese Gefahr um so größer, je später das Rezidiv auftritt (3). Ein histologischer Gradmesser für die Malignität sind die ausgeprägte Zellpolymorphie im Sinne eines Riesenzell- oder Spindelzellsarkoms und häufige Mitosen (52).

Die Lokalisation an der Hand ist nur in Einzelfällen beschrieben und beträgt unter 1% (39).

Die Hauptlokalisation sind in 80% der distale Femur, die proximale und distale Tibia und der distale Radius. Der Tumor tritt meist erst nach Schluß der Epiphysenfugen, also nach dem 20. Lebensjahr auf (10).

ad. 2.) Ein ebenfalls seltener Tumor ist das CHONDROMYXOIDFIBROM. Es ist ein chondroblastischer, vom Knorpelgewebe der Epiphysenlinie ausgehender Tumor (10).

Die Häufigkeit wird auf 1% aller Knochentumoren geschätzt. Hauptlokalisation sind die proximalen Metaphysen der langen Röhrenknochen, insbesondere der unteren Extremitäten. Gelegentliches Vorkommen sind in den Metacarpalen und Phalangen beschrieben (26). Uehlinger fand in 12 Fällen eine solche Geschwulst an der Hand (52).

Bevorzugtes Erkrankungsalter ist das 2. und 3. Lebensjahrzehnt. Eine Geschlechtsdisposition besteht nicht (11,52).

Der Tumor wurde 1948 von Jaffé und Lichtenstein auf Grund seiner Heilbarkeit von den Chondrosarkomen abgegrenzt (43). Wegen Rezidivneigung ist die Einordnung in die Gruppe der "semimalignen" Tumoren gerechtfertigt. Maligne Umwandlungen wurden von Iwata und Coley, sowie Levi und Mitarbeitern beschrieben (11).

ad. 3.) Nach allgemeiner Erfahrung haben die Chondrome der Hände so gut wie nie die Tendenz zur malignen Entartung. Die stammnahen Chondrome und besonders die Chondrome am Stamm selbst, wie z.B. am Becken, Schenkelhals, Wirbelsäule etc. haben eine weit höhere Entartungshäufigkeit. Hier entstehen trotz eines gutartigen histologischen Befundes proliferierend invasiv verdrängende

Tumoren, die das Leben bedrohen. Aus der oft beschriebenen Diskrepanz von histologischem Befund und dem klinischen Bild rechtfertigt sich die Klassifizierung bestimmter Chondrome als "semi-maligne" (3,52).

ad. 4.) Das PAROSSALE OSTEOM entwickelt sich fast ausschließlich in der Fossa poplitea des Femur und ist in der Literatur am Handskelett noch nicht beschrieben. Es sei der Vollständigkeit halber erwähnt (52).

III. KLINIK, DIAGNOSE UND DIFFERENTIAL- DIAGNOSE DER HANDSKELETTTUMOREN

Bei der Diagnostik der gutartigen, chondrogenen und ossären Tumoren können symptomlose kosmetische Auffälligkeiten oder auch entsprechende Beschwerden infolge Schmerzen, Schwellung und Funktionsbehinderung einen frühzeitigen Verdacht erwecken. Oft handelt es sich auch um Zufallsbefunde bei anderweitig erfolgten radiologischen Untersuchungen, weniger um pathologische Frakturen (12,48).

Die Dauer vom Auftreten erster Symptome bis zur Diagnosestellung kann von einigen Tagen bis zu vielen Jahren variieren. Häufig imponiert eine Schwellung des betroffenen Körperteils begleitet von leichten bis heftigen Schmerzen (32).

In der Literatur finden sich als Kardinalsymptome schmerzhafter Tumor gefolgt von schmerzlosem Tumor und der pathologischen Fraktur (26,27).

Jewusiak stellt bei einer Studie über 23 CHONDROME bei 13 eine pathologische Fraktur als Leitsymptom fest, gefolgt von 8 Fällen mit schmerzhafter

Schwellung und zwei Zufallsbefunden (17)
 Die Ergebnisse von Takigawa und K. Wilhelm
 zeigen folgende Aufstellungen (50,55):

	Monostotisch	Polyostotisch	Gesamt
Schmerzloser Tumor	30 (34,5%)	24 (60,0%)	54 (42,5%)
Trauma	24 (27,6%)	7 (17,5%)	31 (24,4%)
Schmerzhafter Tumor	20 (23,0%)	0 (-)	20 (24,8%)
Dysfunktion	8 (9,2%)	5 (12,5%)	13 (10,2%)
Asymptomatisch	4 (4,6%)	1 (2,5%)	5 (3,9%)
Deformierung	1 (1,1%)	3 (7,5%)	4 (3,2%)

Symptomatik	Monostotisch	Polyostotisch
Schmerzloser Tumor	5	1
Schmerzhafter Tumor	8	2
Pathologische Fraktur	3	1
Asymptomatisch	3	
Dysfunktion	1	

Das diagnostische Vorgehen entspricht dem bei Tumoren des übrigen Skeletts, wobei an der Hand wegen des Gefäßreichtums die Angiographie besonders aussagekräftig sein kann (10,18). Eine zusätzliche Aussage erlaubt die Szintigraphie. Im Röntgenbild zeigen die Chondrome des Handskeletts charakteristische rundliche oder ovale, cystische Aufhellungen (osteolytische Herde) mit glatten Rändern und disseminierten Verkalkungen. Die Corticalis imponiert als dünne, die Geschwulst umgebende Schale. Die befallenen Metacarpalen und Phalangen sind plump aufgetrieben (2,3,54). Die Szintigraphie ergibt nach Applikation von Calcium analog verstoffwechselten, radioaktiven Stoffen eine bildlich darstellbare vermehrte Aktivität, die sich durch den gesteigerten Calciumumsatz bei tumorösen Knochenprozessen erklärt (10). Der entscheidende Vorteil gegenüber der Röntgendiagnostik ist die hohe Empfindlichkeit dieser Untersuchungsmethode. Oft ergibt sich szintigraphisch bereits ein positiver Befund, der erst nach Wochen oder Monaten durch Röntgenaufnahmen bestätigt werden kann. Eingeschränkt wird die diagnostische Bedeutung eines positiven Szintigraphiebefundes dadurch, daß dieser unspezifisch ist. Die Klärung der Ursache einer umschriebenen Radioaktivitätsänderung kann nur auf Grund des klinischen und radiologischen Befundes erzielt werden (10).

Die entscheidende Diagnosestellung ist nur durch die Probeexcision möglich. Dennoch stehen einige Autoren dieser diagnostischen Methode skeptisch gegenüber. Wegen meist unzureichender Mengen entnommenen Materials und der Neigung zu Implantationsmetastasen ist bei Chondromen die Probeexcision umstritten (48,50).

Die OSTEOCHONDROME verursachen selten Schmerzen. Eher machen palpatorische Auffälligkeiten den Patienten auf das Geschehen aufmerksam. Das Wachstum des Tumors hört mit Ende des Knochenwachstums auf. Die Symptome können bis zu 20 Jahren betragen, ehe die Veränderung diagnostisch verifiziert wird.

Röntgenologisch können meist nur stärkere Verkalkungen der Knorpelgrundsubstanz dargestellt werden. Besonders intensive Verkalkungen verbunden mit starken Unregelmäßigkeiten der Randbezirke sind verdächtig auf beginnende maligne Entartung. Angiographisch findet man in allen Phasen normale Gefäßverhältnisse (11).

Die CHONDROBLASTOME verursachen keine charakteristische Symptomatik. Leichte oder mäßiggradige Schmerzen, sowie geringe auf die Tumoregion beschränkte Schwellung, werden am häufigsten beobachtet.

Röntgenologisch stellen sie sich als runder, oder ovaler Knochenaufhellungsherd mit feinem sklerotischen Randsaum dar. Das Tumorzentrum enthält wolkige Areale, die Peripherie meist feine Kalkflecken. Diese sind jedoch nie so stark wie bei den verkalkenden Chondromen. Die Corticalis wird meist arrodirt, aber selten durchbrochen. Angiographisch stellt sich eine reichliche Gefäßversorgung dar (11).

Das OSTEOIDOSTEOM gehört zu den sehr schmerzhaften Tumoren (5). Der Schmerz plagt die Patienten arbeitsunabhängig und vor allem auch nachts (40,44).

Die Diagnose ist oft schwierig, weil die klini-

schen Symptome lange vor den charakterischen röntgenologischen Zeichen auftreten. Schmerz, Schwellung, lokale Druckempfindlichkeit und eingeschränkte Beweglichkeit läßt fälschlicherweise an eine Arthritis unklarer, auch rheumatischer Genese denken (33,44). Man sollte sich durch die maskierende Weichteilschwellung nicht irritieren lassen und nach Abklärung irgend eines entzündlichen Befundes im Blutbild immer an einen entsprechenden Tumor denken. Insbesondere die nächtliche Schmerzhafteigkeit läßt den Verdacht zu (44). Die Röntgenuntersuchung zeigt ein charakteristisches Bild mit zirkulär peripherer Sklerosierung und rundlich zentraler Aufhellung, den Nidus (5,40).

Durch die Angiographie läßt sich ein Osteoidosteom ebenfalls in charakteristischer Weise darstellen. Es findet sich eine einfache Gefäßzeichnung, wobei ein kleines Gefäß mit unregelmäßigem Lumen eine stark vaskularisierte Zone im Knochen versorgt. In der frühen arteriellen Füllungsphase zeigt sich eine intensive, genau umschriebene Kontrastmittelanreicherung, die lange in die venöse Phase hinein bestehen bleibt (33).

Dieses Phänomen fehlt bei akuter und chronischer Osteomyelitis ebenso wie bei der für die Differentialdiagnose in Betracht kommende Knochennekrose, wo der betroffene Bezirk nicht vaskularisiert ist. (33).

BÖSARTIGE TUMOREN AM HANDSKELETT

Patienten mit CHONDROSARKOMEN weisen gewöhnlich eine lange Anamnese auf, wobei Schwellung und oder Schmerzen im Tumorgebiet meist die einzigen Symptome darstellen. In der überwiegenden Mehrzahl ist der Schmerz das Leitsymptom des Chondrosarkoms (7,21).

Im Gegensatz dazu geben Patienten mit gutartigen chondromatösen Geschwülsten, sofern keine pathologische Fraktur vorgelegen hat, anamnestisch meistens keinen Schmerz an (7).

Zentrale Chondrosarkome verursachen erst dann eine Schwellung, wenn die Corticalis zerstört ist und der Tumor die Weichteile infiltrativ befällt. Peripher gelegene Chondrosarkome, die von der Knochenoberfläche oder von Chondromen ausgehen, können beide Symptome gleichzeitig entwickeln.

Bei den primären Chondrosarkomen entstehen die Symptome langsam, ihre Intensität nimmt ebenfalls nur langsam zu. Dagegen sind ein rasches Wachstum, eine rasche Zunahme bereits länger bestehender Symptome oder sich intensivierende Beschwerden charakteristisch für sekundär entstandene Chondrosarkome.

Röntgenologisch zeigt sich eine mottenfraßähnliche Knochendestruktion. Die Corticalis kann infolge reaktiv neugebildeten Knochengewebes verdickt sein. Daneben beobachtet man stets mehr oder minder stark verdünnte Abschnitte, oder eine völlig fehlende Corticalis. Dies läßt an eine beginnende Weichteilinfiltration denken. Typisch sind starke fleckförmige Verkalkungen (11).

Wegen der differentialdiagnostischen Schwierigkeiten kann letztlich nur die Histologie Klarheit verschaffen und das Chondrosarkom vom Osteosarkom oder Chondrom abgrenzen. Deshalb stellten Lichtenstein und Jaffé (24) folgende Kriterien für die Malignität eines knorpeligen Tumors auf :

1. Die Geschwulst enthält reichlich Chondrocyten mit plumpen Kern.
2. Mehrere solcher Knorpelzellen besitzen zwei Kerne.
3. Riesenchondrocyten mit einem großen oder mehreren kleinen Kernen oder Chromatinklumpen werden beobachtet.

Ist eine der drei Voraussetzungen erfüllt, so ist an ein Chondrosarkom zu denken.

Die Kardinalsymptome des OSTEOSARKOMS sind Schmerz und Schwellung, oft verbunden mit einer Erwärmung, wenn nicht gar Rötung am Tumorort. Auch die Gelenkbeweglichkeit wird bald eingeschränkt. Die Patienten klagen über ein echtes, allgemeines Krankheitsgefühl. Die unvermeidlichen Symptome einer malignen Erkrankung, wie Gewichtsverlust oder signifikante Laborwerte fehlen, so lange nicht auch andere Skeletteile befallen und Metastasen vorhanden sind.

Werden vorhandene Verdachtsmomente auf das Vorliegen eines Osteosarkoms röntgenologisch unterstützt, ist eine Lungenübersichtsaufnahme anzufertigen, um evtl. Metastasen zu erkennen.

Das radiologische Bild des Osteosarkoms ist sehr variabel (11). Das Ausmaß der Corticaliszerstörung und subperiostale Ausbreitung des Tumors sind die Malignitätszeichen. Das Ausmaß der Mineralisation des produzierten Osteoids

ist als Zeichen des osteogenen Charakters der Geschwulst zu deuten (osteoblastisches Osteosarkom). Dominieren im Geschwulstgewebe fibröse und wenig, oder gar keine Kalksalze enthaltendes Osteoid, so spricht man von einem osteolytischen Sarkom.

Zur Erfassung der Corticaliszerstörung sind Schichtaufnahmen nützlich. Ist die Corticalis einmal durchbrochen, so entwickelt sich eine lebhaftere periostale Reaktion. Reaktiv neugebildetes Knochengewebe wird in parallel zur Corticalis angeordneten Schichten angelagert (Zwiebelschalenphänomen). Auf eine Probebiopsie aus subperiostalen Schichten sollte man daher verzichten. Typisch, aber nicht pathognomonisch sind die sogenannten Spikulae. Dies sind senkrecht zur Corticalis verlaufende subperiostale Knochenneubildungen, die sich auch bei unspezifischen periostalen Reaktionen und dem Ewing-Sarkom im Röntgenbild zeigen (11).

Das angiographische Bild bietet alle Malignitätszeichen. Fast immer ist eine hypertrophe Hauptarterie des Tumors ebenso sichtbar, wie eine Vielzahl neugebildeter, irregulär verlaufender Gefäße, Diffusionserscheinungen des Kontrastmittels und ein vorzeitiger Abfluß in die Venen, sowie Blutseen mit Kontrastmittelstase (10,11).

Wegen der hohen Empfindlichkeit der Szintigraphie gegenüber der Röntgendiagnostik sollte hier eine diesbezügliche Untersuchung durchgeführt werden, um genaue Auskunft über Ausmaß und Ausbreitung des Tumors zu gewinnen.

Von den osteomyelogenen Geschwülsten ist für den Bereich der Hand nur das EWING-SARKOM von Interesse. Diese Knochensarkomart verursacht einen

charakteristischen Symptomenkomplex mit Schmerzen, Schwellung, Fieber, erhöhter BSG, Erhöhung der alkalischen Phosphatase und des Serum-Ca⁺⁺, sowie einer mäßigen Leukozytose (11). Dick beobachtete jedoch das Fehlen dieser Symptome bis auf Schwellung und Schmerz bei zwei Ewing-Sarkomen an der Hand (9). Auch Pandey stellte außer einer erhöhten BSG normale Laborparameter fest (34).

Im Schrifttum findet man immer wieder die Meinung, daß das Ewing-Sarkom ein charakteristisches Röntgenbild aufweist, aus dem allein die Diagnose zu stellen sei. Dies hat aber nur für die in den langen Röhrenknochen vorkommenden Geschwülste dieser Art Gültigkeit, und auch dort nur bei ca. 20 % (11).

Da unspezifische Osteomyelitiden und Osteosarkome gleichartige röntgenologische Veränderungen verursachen können, erhebt sich die Frage nach histologischer Sicherung des klinischen und röntgenologischen Verdachtes (9,13,14,34).

Das typische Bild ist das einer klein- bis großflächigen Auflösung der Spongiosabälkchen, schließlich auch der Corticalis. Die periostale Reaktion besteht in einer schichtweisen parallel zur Corticalis verlaufenden Bildung von Knochengewebe, wodurch ein sogenanntes Zwiebschalenbild entsteht. Andererseits kann es auch zur Entwicklung senkrecht zur Knochenachse gelagerter Spikulae kommen. Im späten Stadium wird die Corticalis durchbrochen und die Weichteile mehr oder minder stark infiltriert (11,14).

Das angiographische Bild beim Ewing-Sarkom ist lediglich insofern charakteristisch, als ein malignes Geschehen angezeigt wird.

Eine Abgrenzung gegenüber der chronischen Osteomyelitis, die röntgenologisch mit dem osteogenen

Sarkomen ähnlich sein kann, gelingt.
Für eine chronische Osteomyelitis sprechen normale Gefäßstrukturen und die fehlende Kontrastmitteldiffusion in die osteolytischen Zonen. Sind die Venen bereits dargestellt, wenn das Kontrastmittel noch nicht aus den Arterien verschwunden ist, so beruht dies nicht auf pathologischen arteriovenösen Anastomosen, wie dies bei malignen Geschwülsten der Fall ist, sondern auf einer neben der aktiven Hyperaemie auch vorhandenen passiven Hyperaemie mit Kapillar- und Venenstase.

Diethelm und Schweikert stehen der Aussagekraft des Angiogramms bezüglich der differentialdiagnostischen Beurteilung des Osteomyelitis und des Ewing-Sarkoms kritisch gegenüber. Bei den Osteosarkomen und den gutartigen Geschwülsten osteogener wie chondrogener Herkunft bestätigen beide Autoren den diagnostischen Aussagewert der angiographischen Diagnostik (10).

Unter den Symptomen des RIESENZELLTUMORS dominiert der Schmerz, gefolgt von einer Schwellung des betroffenen Skelettabschnitts. Ein Gefühl von verminderter Kraft, Bewegungseinschränkung in den benachbarten Gelenken und Spontanfrakturen vervollständigen das Bild.

Bei der Palpation fühlt man einen derben, nicht verschieblichen, zuweilen krepitierenden Tumor. Laboruntersuchungen ergeben Normalwerte (10,11,10).

Röntgenologisch steht die Osteolyse ohne sklerotischen Rand im Vordergrund der Veränderungen. Diese muß von der Epiphyse eines Röhrenknochens ausgehen, sonst handelt es sich nicht um einen

Riesenzelltumor. Der betroffene Bezirk ist scharf, manchmal polyzyklisch begrenzt und zeigt gelegentlich das typische Seifenblasenbild. Der Tumor entwickelt sich kontinuierlich in der Metaphyse und kann dann auch die Corticalis arrodieren. Jedoch fehlt die Periostreaktion (11,20).

Eine Korrelation zwischen Röntgenbild und Dignitätsgrad besteht nicht.

Entsprechend ihrer unterschiedlichen Wertigkeit fallen die Angiogramme unterschiedlich aus. Bei lediglich vorhandenen hypertrophen peritumoralen Arteriolen handelt es sich um gutartige Tumoren. Ist ein endotumorales Arteriolenetz ausgebildet, kommt es durch Diffusion des Kontrastmittels in den Einschmelzungsherd zur "milchglasartigen" Anfärbung des Tumorbezirks (20). Hier handelt es sich dann um mehr aggressive und mehr zu Rezidiven neigenden Riesenzell-tumoren.

Die primär malignen Formen weisen zusätzlich zu den oben genannten angiographischen Merkmalen noch weitere Malignitätszeichen auf, wie arteriovenöse Shunts, korkenzieherartige Gefäße, Lakunenbildung und unregelmäßige Arteriolen (10,11,20).

Differentialdiagnostisch sind vom Riesenzelltumor, der erst nach Schluß der Epiphysenfugen auftritt, die juvenile und aneurysmatische Knochenzyste, die nur Jugendliche unter 20 Jahren befällt, abzugrenzen. Bei der Differenzierung gegenüber den Osteosarkomen kann das Prädispositionsalter beider Tumoren hilfreich sein, das beim malignen Riesenzelltumor über dem 30. Lebensjahr und beim Osteosarkom unter 30 Jahren liegt (20).

Letztlich muß auch hier die histologische Untersuchung über Art und biologische Wertigkeit Auskunft geben.

Das CHONDROMYXOIDFIBROM ist ein chondroplastischer Tumor, über dessen Dignität keine absolute Klarheit herrscht. Dominok und Koch bezeichnen ihn als aggressiven Tumor. Diethelm und Schweikert fanden bei eigenen Untersuchungen angiographische Befunde mit dem Eindruck einer malignen Geschwulst (10). Uehlinger spricht bei dem Chondromyxoidfibrom von einem potentiell malignen Tumor (52).

Die klinischen Merkmale bestehen in anfangs leichten, später stärkeren, intermittierenden Schmerzen. Die Gelenke sind frei, die Umgebung der Geschwulst kann anschwellen, der Tumor ist knotig tastbar. Laborwerte sind im Rahmen der Norm. Pathologische Frakturen sind selten (11,20).

Röntgenologisch erscheinen die Geschwülste meist als exzentrische, scharf umschriebene Knochenaufhellungszonen der Metaphysen, die in den kleinen Knochen der Hand meist den ganzen Knochenquerschnitt einnehmen und zu knotigen Aufreibungen mit trabeculärer Kammerung führen (52). Wegen dieser Knochensepten, die dem Tumor ein multizystisches Aussehen verleihen, ist differentialdiagnostisch an eine Osteofibrosis deformans juvenilis, einen Riesenzelltumor, das solitäre Chondrom und eventuell an die aneurysmatische Knochencyste zu denken (11).

Angiographisch finden sich unterschiedliche Befunde, die eine sichere Qualifikation erschweren (10,11).

THERAPIE UND PROGNOSE DER HANDSKELETT-
TUMOREN

Therapie und Prognose für die gutartigen

CHONDROMATÖSEN GESCHWÜLSTE sind ähnlich.

Bei Neuralgien oder Sehnenschnappen infolge Verdrängung benachbarter Strukturen, bei multiplen Vorkommen, kosmetischen Auffälligkeiten, sowie bei Bewegungsverlusten und wegen der Möglichkeit maligner Degeneration besteht eine Operationsindikation. Dies nicht zuletzt auch, um eine histologische Diagnose zu erzwingen(48).

Als Operationsmethoden bieten sich an:

Abmeißelung, oder je nach Größe des Tumors

Ausräumung mit oder ohne Auffüllung des Defektes

mit autologer Spongiosa, sowie zusätzliche

osteosynthetische Stabilisation durch AO-Plätt-

chen oder Einzelschrauben (4,17,19,26,29,32,50,51, 55).

Hierzu wird in Blutleere der Knochen freigelegt und an der im Röntgenbild erkennbaren Auftreibung gefensterst. Der dargestellte Tumorbezirk wird bis auf die Knochenwand ohne Zurücklassen von Resten scharf ausgeräumt und der Defekt, falls erforderlich, mit autologer Beckenkammpongiosa aufgefüllt (55).

Bei vorliegender Fraktur wird verschiedentlich

zunächst eine Konsolidierung abgewartet. Bei

multiplen Auftreten dieser Geschwülste in Form einer Chondromatose, oder bei ausgedehnter

Knochendestruktion ist eine En bloc-Resektion

mit Überbrückungsplastik angezeigt (4). Eine

Bestrahlung wird wegen der möglichen Induktion

einer malignen Degeneration allgemein abgelehnt (3,16).

Da die am Handskelett vorkommenden chondromatösen Geschwülste überwiegend gutartiger Natur sind, so gut wie nie zur malignen Entartung neigen (unter 1%) und selten rezidivieren, ist ihre Prognose als gut zu bewerten (17,32,55).

Bei den gutartigen, OSSÄREN TUMOREN ist die Therapie der Wahl die En bloc-Resektion. Bei unvollständiger Kürettage des Nidus kommt es zum Rezidiv. Bestrahlung führt nur bei wenigen Fällen zur Heilung. Eine postoperative Bestrahlung ist nicht notwendig (11).

Nigst, Steinhäuser und Reichmann, Ramel und Moberg vertraten auf dem Symposium für Handchirurgie 1974 in Basel die Meinung, es genüge generell, allein den Nidus zu entfernen und somit eine Heilung und Rezidivfreiheit zu erreichen.

Dieser Ansicht stehen Seegmüller, Blauth und Sattel kritisch gegenüber. Sie stellten fest, daß die alleinige Herausnahme des Nidus abhängig von der Lokalisation des Tumors sein muß. Es sei folglich leicht an der Corticalis großer Röhrenknochen den Nidus herauszunehmen, für die Lokalisation an der Hand jedoch erforderlich, mehr Gewebe aus der Umgebung zu entfernen, um einem Rezidiv vorzubeugen (40,44).

Die Prognose ist gut, über maligne Entartung ist in der Literatur nicht berichtet worden (5,40,42).

Der einzige bösartige Tumor, der vom Knorpelgewebe ausgeht, das CHONDROSARKOM, ist strahlenresistent. Auch die zytostatische Therapie zeigte bisher wenig Erfolge (11,16).

Somit ist die Therapie der Wahl die operative Entfernung der Geschwulst (3,11,37).

Die Resektion weit im Gesunden bedeutet für den Bereich der Phalangen in der Regel die Amputation. Dahlin und Mutaz fordern eine frühzeitige Amputation der befallenen Skelettanteile an der Hand und beschreiben einige Fälle, die bei subtotaler Operation rezidierten und über Metastasen und Weichteilinfiltrationen zum Exitus der betroffenen Patienten führten (7,30).

Die Fünfjahresüberlebensziffern bei primär radikalem Vorgehen haben eine große Schwankungsbreite von 28% bis 76% (37). Da jedoch eine Rezidivbildung nach diesem Zeitraum nicht selten ist, scheint eine Fünfjahresheilungsrate als Gradmesser eines Therapieerfolges wenig signifikant. Die Angaben über Zehnjahresheilungsraten liegen nach Dominok und Koch zwischen 35% und 68% (11).

Die Prognose des Chondrosarkoms ist auf Grund seines langsamen Wachstums und der im Verhältnis zu anderen bösartigen Knochentumoren geringen Neigung zur Metastasierung als relativ gut zu bewerten. Deshalb sollte man nach Entfernung des Primärtumors auftretende solitäre Lungenmetastasen ebenfalls chirurgisch entfernen (11).

Für die Therapie der OSTEOSARKOME besteht derzeit noch kein einheitliches Behandlungsschema.

Die Diskussion über die möglichen Kombinationen hinsichtlich chirurgischen, radiologischen und chemotherapeutischen Vorgehens ist in vollem Gange. Daher kommt der Früherfassung des malignen Prozesses die allergrößte Bedeutung zu.

Die überwiegende Zahl der Osteosarkome an der Hand ist durch eine Amputation bis hin zur Exartikulation des Armes im Schultergelenk radikal

operabel. Leider kommt dieser radikale Eingriff in 80% der Fälle zu spät, da die sehr frühe Fernmetastasierung das Schicksal bestimmt und die Lungenmetastasen wenige Monate nach der Amputation manifest werden können und die Patienten trotz des verstümmelnden Eingriffs ihrem Leiden erliegen.

Deshalb haben von Ronnen, Hellner, Poppe und Uehlinger sich dafür eingesetzt, daß nur solche Fälle nach En bloc-Resektion weitgehend radikal operiert werden, bei denen sich nach angemessener Beobachtungszeit die Hoffnung ergibt, daß keine Fernmetastasen vorliegen (16).

Den chirurgischen Maßnahmen folgt eine frühzeitige adjuvante Chemotherapie. Unter dieser zusätzlichen Behandlung mit Zytostatika beobachtet man, je nach Anwendung und Kombination der Präparate, einen Rückgang der Manifestation von Lungenmetastasen in den ersten beiden Behandlungsjahren von 90% auf 25% bis 45%. Ebenso ist eine Remission bereits vorhandener Lungenmetastasen chemotherapeutisch zu erreichen.

Zu allzu großem Optimismus ist jedoch kein Anlaß, da sich mit zunehmender Beobachtungsdauer die Zahlen etwas verschlechtern (56). Insgesamt ist die Prognose schlecht, doch ist in letzter Zeit ein kontinuierliches Ansteigen der Überlebensrate festzustellen (11).

Beim EWING-SARKOM, das sich noch aggressiver als das Osteosarkom verhält, ist eine Heilung so gut wie ausgeschlossen. Es kommt kaum vor, daß die Patienten das erste Jahr nach der Diagnosestellung überleben (11,16).

Nach Geschickter und Copeland sterben die Patienten unbehandelt im Durchschnitt 9 1/2 Monate nach Erkrankungsbeginn. Es kommt also wie beim Osteosarkom auf die Frühdiagnose an.

Bei Vorbestrahlung und histologisch gesicherter Diagnose sollte sich nach Empfehlung der Europäischen Assoziation für Radiologie die Behandlung vorwiegend auf die Strahlentherapie konzentrieren. Wichtig ist die Bestrahlung des gesamten Tumorbezirks, der im Nativröntgenbild nie exakt zu bestimmen ist, während ein Knochenszintigramm eine gewisse Gewähr für die tumorbedingte Osteoblastentätigkeit geben kann. Ebenso sollte man im Bereich der Hand den gesamten vom Tumor befallenen Knochen bestrahlen (16).

Das radikal chirurgische Vorgehen ist wie beim Osteosarkom nur dann sinnvoll, wenn gewährleistet ist, daß der Patient metastasenfrei ist (11).

Eine Besserung der Prognose durch den Einsatz von Zytostatika wird diskutiert und in Kombination mit radiotherapeutischen und chirurgischen Maßnahmen empfohlen (56).

Die Therapie der Wahl beim RIESENZELLTUMOR am Handskelett ist die vollständige Ausräumung des Tumors (3,11).

Ist der Defekt so groß, daß postoperativ die Stabilität des Knochens in Frage gestellt ist, muß die großzügige Resektion des entsprechenden Knochenabschnitts oder die Entfernung des gesamten Knochens angestrebt werden (3,11,39).

Der entstandene Defekt wird mit einem entsprechend großen Beckenkammspan aufgefüllt und osteosynthetisch fixiert (3,39).

Da die Gefahr der malignen Entartung des Riesenzelltumors mit jedem Rezidiv wächst, muß die totale Entfernung des Tumorgewebes angestrebt werden (3).

Ohne die gesicherte histologische Malignität sollte man die Bestrahlung des Tumors vermeiden, da durch die Röntgenstrahlen die potentielle Bösartigkeit provoziert und bei diesen primär gutartigen Tumoren die maligne Entartung induziert werden kann (3,10).

Die Prognose ist bei vollständiger Entfernung der Geschwulst, kritischer Beurteilung der Dignität des Tumors und kontinuierlicher Beobachtung günstig, obgleich nach Uehlinger noch eine maligne Entartung nach 20 Jahren möglich ist (3,11,39).

Die Therapie beim CHONDROMYXOIDFIBROM besteht in der Kürettage oder En bloc-Resektion der Geschwulst. Wegen des aggressiven Charakters des Tumors und der Möglichkeit von 25% Rezidiven muß das Chondromyxoidfibrom weit im Gesunden entfernt werden (11,52).

Tritt ein Rezidiv auf ist die Resektion die Methode der Wahl. Nach Uehlinger, Dominok und Koch ist eine Bestrahlung dieses Tumors kontraindiziert. Die Prognose ist bei vollständiger Entfernung gut.

EIGENE FÄLLE

Vom 01.01.1964 bis 31.12.1977 wurden an der Unfallchirurgischen Klinik der Universität Mainz 22 Erwachsene mit Knochentumoren des Handskeletts behandelt. 17 Fälle konnten nachuntersucht werden. Ein Patient war verstorben, ein Gastarbeiter in seine Heimat zurückgereist und drei Patienten sahen sich aus persönlichen Gründen nicht in der Lage zu einer Nachuntersuchung zu erscheinen.

Die Mehrzahl der hier registrierten Tumoren waren chondrogener Herkunft. Das bevorzugte Erkrankungsalter stellte sich mit dem 4. Dezenium und der zweiten Lebensdekade zweigipfelig dar, wobei die geschlechtsspezifische Erkrankungshäufigkeit zum weiblichen Geschlecht hin verschoben war.

Im einzelnen geben Tabelle 1 und 2 über Art der Geschwulst, sowie über Alter und Geschlecht des Patientenkollektivs Auskunft.

Tabelle 1 :

Jahre	weibl.	männl.	insges.
15 - 20	4	3	7
20 - 30	1	1	2
30 - 40	5	4	9
40 - 50	1	-	1
50 - 60	1	1	2
60 - 70	-	-	-
70 - 80	1	-	1
	13	9	22

Tabelle 2 :

Histologischer Befund	weibl.	männl.	insges.
Osteochondrome	1	2	3
Chondrome	5	-	5
Enchondrome	5	3	8
Ekchondrome	1	1	2
Myxofibrochondrome	-	1	1
Osteoidosteom	1	1	2
Osteosarkom	-	1	1
	13	9	22

Die Differenzierung der chondrogenen Tumoren in Chondrome, Enchondrome und Ekchondrome begründet sich lediglich auf die Lokalisation der Geschwulst. Diese Terminologie war vorwiegend im deutschen Sprachraum gebräuchlich und wurde nach Erstellung einer einheitlichen Klassifikation der Knochentumoren seitens der WHO aus dem Sprachgebrauch eliminiert. Man spricht heute allgemein von Chondromen.

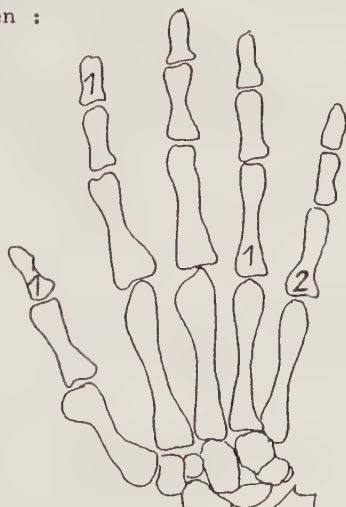
Über die klinische Symptomatik der betroffenen Patienten, sowie über die Lokalisation der Tumoren unseres Patientenkollektivs sollen folgende Aufstellungen informieren.

Tabelle 3:

Symptomatik	monostotisch	polyostotisch
Schmerzhafter Tumor	7	1
Schmerzloser Tumor	6	-
Patholog. Fraktur	7	-
Asymptomatisch	-	-
Dysfunktion	-	1
	20	2

Die Lokalisation der Osteochondrome soll folgendes Bild verdeutlichen :

Abb. 2 :



In einem Fall lag das Osteochondrom polyostotisch vor (Daumenendphalange li.; Zeigefingerendphalange re.; Ringfingerendphalange re.). Auch an den Ober- und Unterschenkeln dieser Patientin fanden sich Osteochondrome, so daß die Möglichkeit eines malignen Geschehens nicht ausgeschlossen werden durfte. Hinzu kam, daß eine erhebliche Disposition zur Osteochondrombildung bestand, da sowohl Vater, als auch Schwester des Vaters der betroffenen Patientin an multiplen Osteochondromen erkrankt waren.

Die durchschnittliche Dauer vom Auftreten erster Symptome bis hin zum Behandlungsbeginn betrug in einem Fall 2, im zweiten Fall 10 1/2 Jahre.

Bei dem dritten Patienten wurde die Diagnose ohne vorhergehende Symptomatik auf Grund einer pathologischen Fraktur gestellt. Keiner der Patienten fühlte sich im Berufs- oder Privatleben behindert.

Die klinische Untersuchung ergab folgendes

Bild:

Nr.	1	2
Krankenblatt-Nr.	4882/74	36244/67
Alter/Geschlecht	<u>M.</u> , F. (39 J.) männl.	<u>Sch.</u> , E. (16 J.) weibl.
Lokalisation	Mittelphalange DV, rechts	Grundphalange DIV li. Endphalange DI li. DII re.
Lokaler Aufnahme- befund:		
Schwellung	ja	ja
Druckschmerz	nein	ja
Bewegungsschmerz	nein	nein
Beweglichkeit	unvermindert	unvermindert
pathol. Fraktur	ja	nein
Röntgen-Befund	Zustand nach Fraktur. Anhalt für Osteochon- drom	Zackige Corticalis-Verän- derung an DI li. und DII re., sowie DIV li. gemäß Exosto- sen.

Nr.	3
Krankenblatt Nr.	1582/70
Alter/Geschlecht	<u>J.</u> , H. (38 J.) männl.
Lokalisation	Grundphalange DV, rechts
Lokaler Aufnahme- befund	
Schwellung	ja
Druckschmerz	nein
Bewegungsschmerz	nein
Beweglichkeit	unvermindert
pathol. Fraktur	nein
Röntgenbefund	zackige Veränderung der dista- len Grundphalange DV, re. ent- sprechend einer Exostose.

Die THERAPIE der Wahl bestand in allen drei Fällen in der Freilegung und vollständigen Abtragung der Geschwulst.

Zwei dieser Fälle wurden nach 10 bzw. 4 Jahren nachuntersucht. Sensibilitätsstörungen oder Funktionsverlust bei Abduktion, Adduktion oder Spreizung der Phalangen konnten nicht festgestellt werden.

Thermische Störungen im Op-Gebiet sowie ein leichter Druckbelastungsverlust wurden von einem Patienten angegeben. Die Narbe war in beiden Fällen reizlos. Die Beschwiellung der Hohlhand zeigte keine Schonungszeichen.

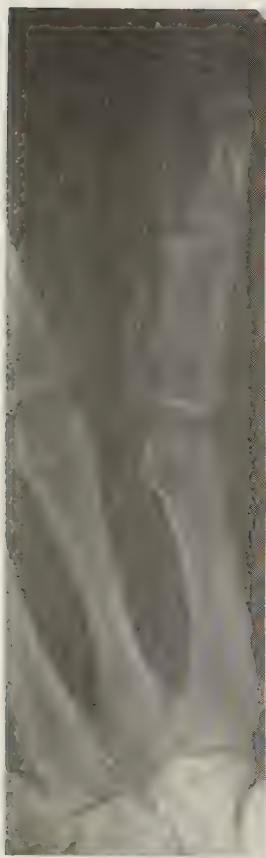
Weitere Kontrollen sind nur bei der Patientin mit genetischer Disposition zur Erkrankung notwendig. Die Ergebnisse können insgesamt als gut bezeichnet werden.

Der Röntgenbefund sei anhand des Falles Nr. 1 auf der nächsten Seite dokumentiert.

Abb. 1: praeoperative Aufnahme.

Abb. 2: Nachuntersuchungsaufnahme.

1/Abb. 1:

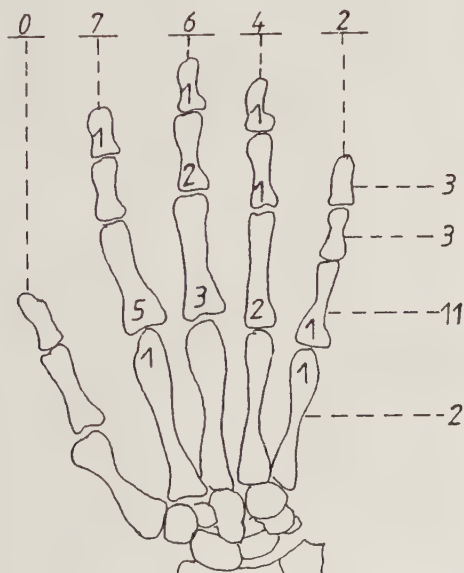


1/Abb. 2:



Die CHONDROME stellen mit 15 Patienten ca. 2/3 der behandelten Fälle dar und waren wie folgt lokalisiert:

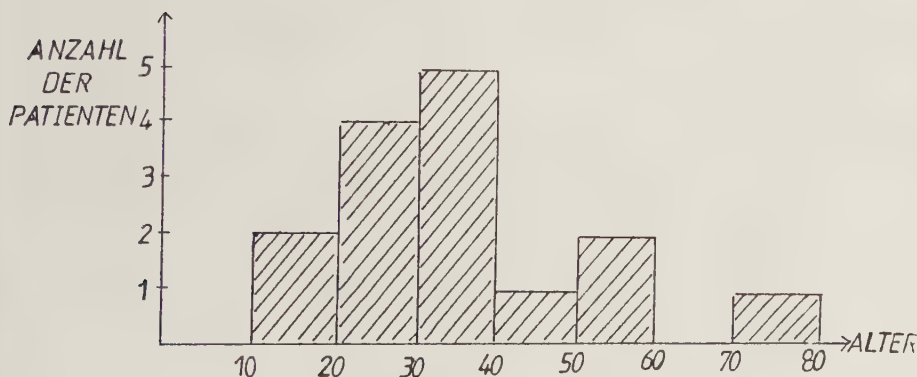
Abb. 3:



In einem der Fälle lag die Erkrankung multipel vor (Grundphalanx DII re; DII, DIII, DIV li.).

Aufschluß über die Altersverteilung ergibt

Abb. 4:



Es zeigt sich eine Häufung in der 3. und 4. Lebensdekade. Das Durchschnittsalter betrug 36 Jahre. Das weibliche Geschlecht überwog im Verhältnis zum männlichen 4:1 signifikant.

Die durchschnittliche Zeit vom Auftreten erster Symptome bis zur Diagnosestellung betrug, abgesehen von einem Extremfall mit 24-jähriger Anamnese, 2 1/4 Jahre. In sechs Fällen lag eine pathologische Fraktur vor, die sofort oder nach Konsolidierung wegen fortbestehender Schmerzhaftigkeit, oder zunehmender Bewegungseinschränkung und Schwellung zur Diagnose führte.

Der Zeitraum: Erste Beschwerden bis zur Diagnosestellung lag bei den 6 Patienten mit pathologischer Fraktur in zwei Fällen bei zwei Jahren. Viermal wurde die Diagnose ohne vorangegangene Symptomatik nach der Fraktur gestellt. Es fiel auch auf, daß bei jüngeren Patienten ohne pathologische Fraktur oder Bagatelltrauma die Diagnose weitaus früher gestellt werden konnte als bei dem übrigen Patientenkollektiv.

Ursache dafür ist die noch nicht abgeschlossene Skelettentwicklung bei den jüngeren Patienten. In dieser Phase wächst auch das Chondrom des Handskeletts rascher und verursacht in charakteristischer Weise die zur Diagnose führenden Beschwerden.

Die subjektiven Beschwerden waren bei 14 der 15 erkrankten Patienten eine Schwellung des betroffenen Gebietes. In 8 Fällen begleiteten Schmerzen das Geschehen. 10 Patienten klagten über eine reduzierte Gebrauchsfähigkeit der betroffenen Hand.

Die klinische Aufnahmeuntersuchung ergab folgendes Bild:

Nr.	1	2
Krankenblatt-Nr.	1395/75	5276/75
Alter/Geschlecht	K.,G.(37 J.)weibl.	T.,E.(39 J.)weibl.
Lokalisation	Mittelphalange DIII re.	Endphalange DIII li.

Lokaler Aufnahmebefund

Schwellung	nein	ja
Druckschmerz	ja	ja
Bewegungsschmerz	nein	ja
Beweglichkeit	unverändert	unverändert
path.Fraktur	nein	nein

Röntgenbefund	Verwaschene Konturen an der Beugeseite DIII re. An der Mittelphalange fleckige Porosierung im spongiösen Bereich. deutliche Konkavunterbrechung der Kompaktaanteile vorhanden.	Cystische Aufhellung im Endglied von DIII li. entsprechend einem Enchondrom.
---------------	--	--

Nr.	3	4
Krankenblatt-Nr.	4768/74	2700/69
Alter/Geschlecht	W.,N.(45 J.)weibl.	K.,J.(34 J.) weibl.
Lokalisation	Grundphalange DII re.	Endphalange DIV re.

Lokaler Aufnahmebefund

Schwellung	ja	ja
Druckschmerz	ja	ja
Bewegungsschmerz	ja	nein
Beweglichkeit	eingeschränkt	unverändert
pathol.Fraktur	nein	ja

Röntgenbefund	Multiple Aufhellungen in der Grundphalange DII re. Distaler Anteil blasig aufgetrieben, entsprechend einem Chondrom.	Zustand nach Fraktur des DIV Endgliedes. Im Proximalen Anteil erbseingroße Auftreibung, entsprechend einem Enchondrom.
---------------	--	--

Nr.	5	6
Krankenblatt-Nr.	2431/71	4499/74
Alter/Geschlecht	D., J. (21 J.) weibl.	S., E. (39 J.) weibl.
Lokalisation	Mittelphalange DIV li.	Mittelphalange DIII li.

Lokaler Aufnahme-
befund

Schwellung	ja	ja
Druckschmerz	nein	ja
Bewegungsschmerz	nein	ja
Beweglichkeit	unverändert	eingeschränkt
pathol. Fraktur	nein	nein

Röntgenbefund	Cystische Aufhellung der gesamten Mittelphalange von DIV li.	Mehrere cystische Aufhellungen im Bereich des Mittelfingergelenkes von DIII li.
---------------	--	---

Nr.	7	8
Krankenblatt-Nr.	2182/71	3225/73
Alter/Geschlecht	J., R. (38 J.) weibl.	S., G. (31 J.) weibl.
Lokalisation	Mittelphalange DV li.	Grundphalange DII li.

Lokaler Aufnahme-
befund

Schwellung	ja	ja
Druckschmerz	nein	nein
Bewegungsschmerz	nein	nein
Beweglichkeit	unverändert	unverändert
pathol. Fraktur	ja	nein

Röntgenbefund	Zustand nach verheiltem pathologischer Fraktur an DV li.	Cystische Aufhellung in der proximalen Grundphalange DII li., entsprechend einem Enchondrom.
---------------	--	--

Nr.	9	10
Krankenblatt-Nr.	5066/73	3462/73
Alter/Geschlecht	S.,M.(76 J.)weibl.	D.,M.(54 J.)weibl.
Lokalisation	Grundphalange ⁵ II DII,DIII,DIV li.	Endphalange DII li.
Lokaler Aufnahme- befund		
Schwellung	ja	ja
Druckschmerz	nein	nein
Bewegungsschmerz	ja	ja
Beweglichkeit	unverändert	unverändert
pathol.Fraktur	nein	nein
Röntgenbefund	Cystische Aufhellung an beiden Händen,DII re. DII,DIII,DIV li. in den Grundphalangen.	Aufhellung im proximalen Glied DII li. entsprechend einem Chondrom, das die Corticalis bereits durchbrochen hat.

Nr.	11	12
Krankenblatt-Nr.	2461/73	199/76
Alter/Geschlecht	R.,F.(29 J.)männl.	L.,P.(15 J.) weibl.
Lokalisation	Grundphalange DV re.	Grundphalange DIV re.
Lokaler Aufnahme- befund		
Schwellung	ja	ja
Druckschmerz	ja	ja
Bewegungsschmerz	nein	ja
Beweglichkeit	verändert	verändert
pathol.Fraktur	ja	ja
Röntgenbefund	Pathologische Fraktur DV re.	Cystische Aufhellung und pathologische Fraktur der Grundphalange DIV re.

Nr.	13	14
Krankenblatt-Nr.	/77	2141/77
Alter/Geschlecht	W.,K.(19 J.)weibl.	P.,K.(54 J.)weibl.
Lokalisation	Metacarpale DII li.	Grundphalange DIII re.
Lokaler Aufnahme- befund		
Schwellung	ja	ja
Druckschmerz	ja	ja
Bewegungsschmerz	ja	ja
Beweglichkeit	verändert	verändert
pathol.Fraktur	ja	ja
Röntgenbefund	Knochentumor Meta- carpale DII li. mit Infraktion des Köpfchens von Metacarpale DII.	Kirschgroße,cystische Aufreibung der Grund- phalanzbasis DIII re. entsprechend einem Chondrom.

Nr.	15	
Krankenblatt-Nr.	/69	
Alter/Geschlecht	G.,H.(22 J.) weibl.	
Lokalisation	Grundphalange DII re.	
Lokaler Aufnahme- befund		
Schwellung	ja	
Druckschmerz	nein	
Bewegungsschmerz	ja	
Beweglichkeit	verändert	
pathol.Fraktur	nein	
Röntgenbefund	erbsengroße, cysti- sche Auftreibung der Grundphalange DII re.	

Bei allen Patienten war familienanamnestisch kein positiver Befund zu erheben. Auch das übrige Skelett war geschwulstfrei.

Als THERAPIE der Wahl wurde der Tumor freigelegt und mit einem scharfen Löffel vollständig exkochleiert. Der entstandene Defekt wurde 11 mal mit autologer Beckenspongiosa aufgefüllt und zusätzlich osteosynthetisch fixiert.

Bei 3 Patienten erfolgte keine Auffüllung des Defektes mit spongiösem Material. Nach entsprechender Wundversorgung wurde die Hand auf einer Unterarmschiene ruhiggestellt. Beim Vorliegen einer pathologischen Fraktur wurde vor dem operativen Eingriff eine ausreichende Knochenbildung abgewartet und anschließend in der beschriebenen Weise verfahren.

In einem Falle wurde nicht operiert, da sich die Patientin nicht zur Operation entschließen konnte.

Die Nachbehandlung erfolgte ambulant in Form von aktiven und passiven krankengymnastischen Übungen und Handbädern.

Die konservativ behandelte Patientin war nach verheilter pathologischer Fraktur außer einer vermehrten Druckempfindlichkeit des 4. Strahls der rechten Hand beschwerdefrei.

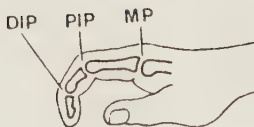
Von den operierten Patienten klagten zwei über Hypersensibilität bzw. Sensibilitätsverlust im Op-Gebiet, drei über thermische Störungen. Bis auf einen Fall war die Narbe reizlos. Der postoperative Funktionszustand war bei allen Patienten zufriedenstellend. Die Flexion der betroffenen Phalangen war in 2 Fällen endgradig eingeschränkt.

Einmal bei der Patientin mit multiplen Chondromen im proximalen Interphalangealgelenk des Zeige-Mittel- und Ringfingers der linken Hand um 30 Grad.

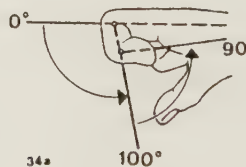
Zum zweiten bei einer Patientin mit einer Flexionsverminderung von 0/20/40 Grad im distalen Interphalangealgelenk des Zeigefingers links. Bei dieser Patientin bestand, da die 0-Stellung nicht erreicht werden konnte, nur noch eine Restbeweglichkeit von 20 Grad im distalen Interphalangealgelenk, sodaß die Patientin in ihrem Beruf als Sekretärin etwas behindert war. Einen Überblick über die normale Beweglichkeit der Finger nach der Neutral-0-Methode zeigen folgende Bilder.

Abb. 5

Abb. 5 a



27



34a

Abb. 5: Die Fingergelenke :

DIP = Distales Interphalangealgelenk

PIP = Proximales Interphalangealgelenk

MP = Metacarpophalangealgelenk

Abb.5a: Die Beugung der Fingergelenke :

-im DIP und PIP-Gelenk

Die Druckempfindlichkeit war bis auf den letzten Fall nicht erhöht. Subjektiv bewerteten die Patienten die Gebrauchsfähigkeit ihrer Hand als normal.

Der durchschnittliche Krankenhausaufenthalt lag bei 6 Tagen. Eine weitere Kontrolle ist bei keinem der Patienten mehr angezeigt. Der Besuch der Handsprechstunde unserer Klinik wurde von den meisten Patienten regelmäßig wahrgenommen. Den radiologisch überwachten Verlauf der Erkrankung sollen die Aufnahmen der Fälle Nr. 3, 5, 11 und 12 dokumentieren.

Fall Nr. 3:

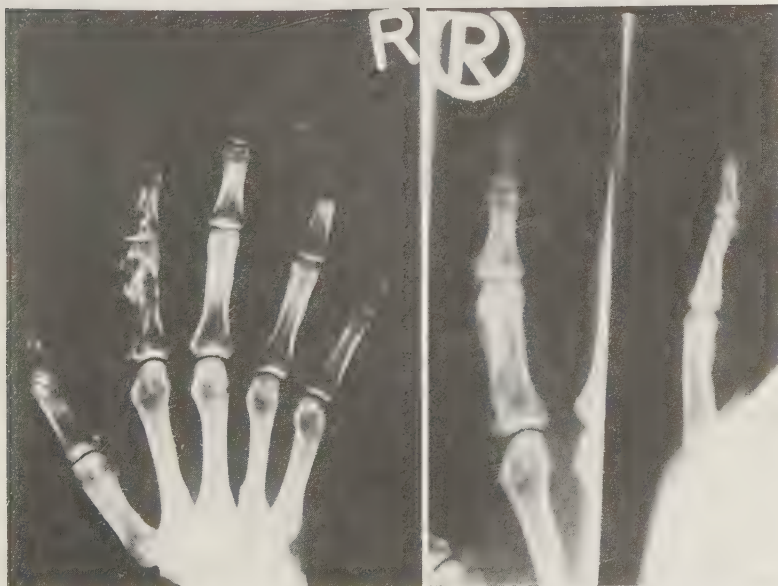
Abb. 1: praeoperative Aufnahme

Abb. 2: postoperative Aufnahme

Abb. 3: Nachuntersuchungsaufnahme

3/Abb. 1:

3/Abb. 2:



3/Abb. 3:



Fall Nr. 5 :

Abb. 1: praeoperative Aufnahme

Abb. 2: postoperative Aufnahme

Abb. 3: Nachuntersuchungsaufnahme

5/Abb. 1:





5/Abb. 2.

5/Abb. 3:



L

Fall Nr. 11 : Abb. 1: praeoperative Aufnahme

Abb. 2: postoperative Aufnahme

Abb. 3: Aufnahme nach Metallentfernung

Abb. 4: Nachuntersuchungsaufnahme



11/Abb. 1:



11/Abb. 3:

11/Abb. 3:



11/Abb. 4:



Fall Nr. 12 :

Abb. 1 : praeoperative Aufnahme

Abb. 2 : postoperative Aufnahme

Abb. 3 : Nachuntersuchungsaufnahme

12/Abb. 1:



12/Abb. 2:



12/Abb. 3:



Aus der Gruppe der ossären Geschwülste wurden zwei Fälle mit einem OSTEOIDOSTEOM behandelt.

Es handelte sich um einen jungen Mann im 16. Lebensjahr und um eine 18-jährige Frau.

Bei dem männlichen Patienten war der Tumor in der distalen Grundphalange des Mittelfingers der linken Hand lokalisiert. Eine stetig zunehmende Schwellung bei freier Beweglichkeit in diesem Bereich, aber seit 3 Monaten bestehender Druckschmerzhaftigkeit, führten den Patienten zum Arzt und anschließend in die Klinik.

Eine Schichtaufnahme des Mittelfingergrundgelenkes ergab im distalen Bereich eine längs-ovale glatt abgrenzbare Höhle, in der ein ebenso geformtes Knochenelement zu liegen kam, das bis auf einen schmalen Saum das Lumen ausfüllte. Eine vermehrte Sklerosierung der Knochenstruktur und eine Verdickung der Corticalis, die schon auf eine Übersichtsaufnahme sichtbar waren, kamen deutlich zur Darstellung. Von seiten der Radiologen wurde der Verdacht auf eine Osteomyelitis geäußert.

Familienanamnestisch war kein krankhafter Befund zu erheben, das übrige Skelett war geschwulstfrei.

Der Tumor wurde, da die Corticalis im tumortragenden Gebiet sehr dünn war, bis auf die Gelenkflächen in toto reseziert.

Der entstandene Defekt wurde durch einen nachgebildeten korticospongiösen Beckenkammspan ersetzt, proximal mit zwei kleinen Corticalisschrauben und distal mit zwei Kirschnerstiften fixiert.

Postoperativ bestand eine aktive Streckhemmung des Mittelfingergelenkes von 70 Grad (Normalverhältnisse siehe Abbildung (5). Passiv bestand keine Bewegungseinschränkung. Schwellung und Bewegungs- sowie Druckschmerz fehlten. Zur Korrektur wurde eine Strecksehnenplastik vorgenommen und das bei der Tumorresektion zur Stabilisierung eingebrachte Metall entfernt.

Bei der Nachuntersuchung zeigte die Röntgenaufnahme einen gut eingewachsenen Spongiosabalken ohne Anhalt für ein Tumorrezidiv. Die Narbe war reizlos, thermische Störungen oder Sensibilitätsverlust im Narbenbereich konnten nicht festgestellt werden. Eine restliche Bewegungseinschränkung von 0/20/90 (20 Grad) im Mittelfingermittelgelenk beeinträchtigten den Patienten nach eigenen Angaben nicht.

Abduktion, Spreizung, sowie Druckbelastung der Phalangen waren normal. Die Beschwielung der Hohlhand zeigte keine Schonungszeichen.

Folgende Abbildungen sollen den Fall dokumentieren:

Abb. 1: praeoperative Schichtaufnahme

Abb. 2: postoperative Aufnahme

Abb. 3: Aufnahme nach Teilmetallentfernung

Abb. 4: Aufnahme nach Metallentfernung

Abb. 5: Nachuntersuchungsaufnahme

Abb. 1:



Abb. 2:

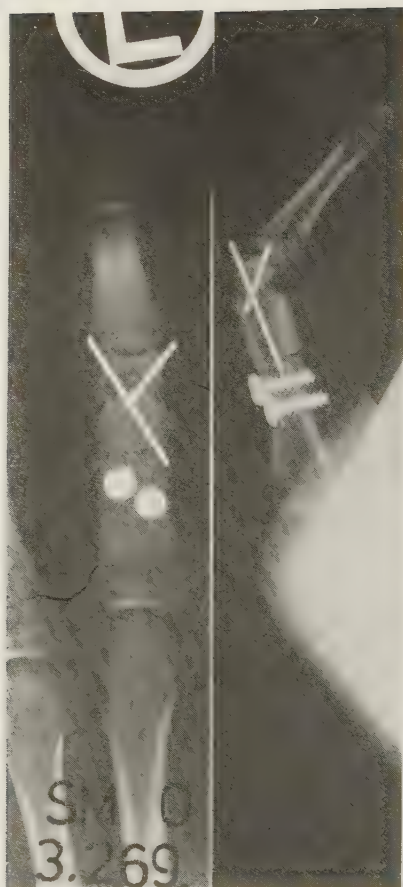


Abb. 3:

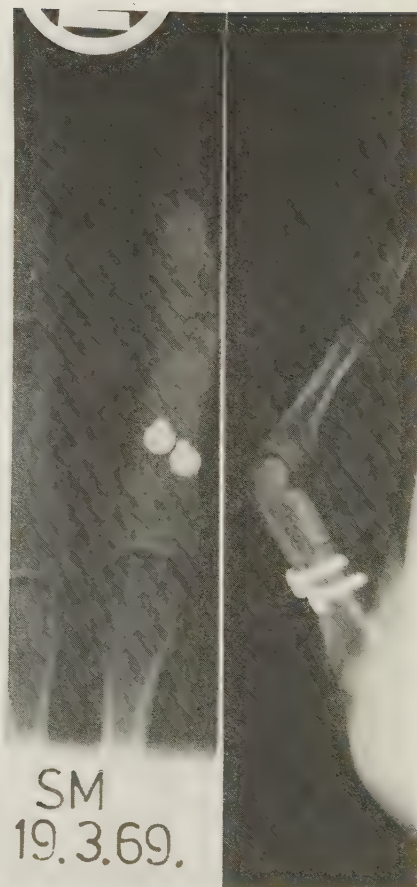


Abb. 4:

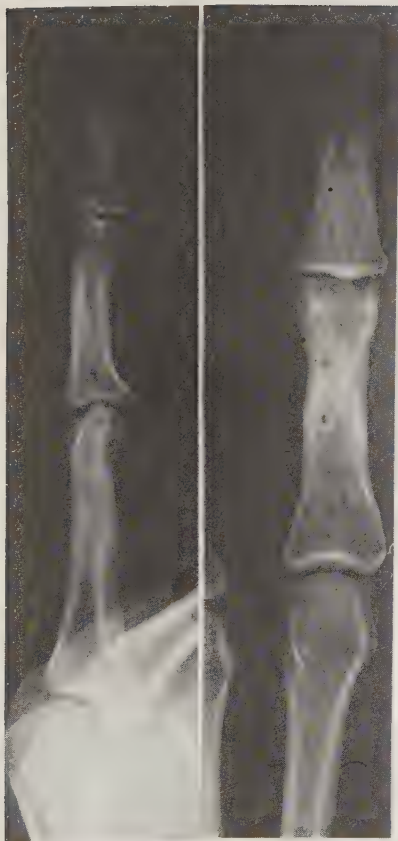


Abb. 5:



Bei dem zweiten Patienten, einer 18-jährigen Frau, war die Geschwulst ebenfalls an der Grundphalange des Mittelfingers lokalisiert. Ein halbes Jahr vor der Diagnosestellung fiel der Patientin erstmals eine kleinknotige, harte Veränderung am Finger auf. Zunehmende Schwellung, Druckschmerz, Beweglichkeitsverlust und ein Gewichtsverlust von ca. 5 Pfund in drei Monaten führte sie dann zum Arzt. Der Aufnahmebefund ergab eine kolbige Auftreibung des Mittelfingergrundgliedes mit endgradiger schmerzhafter Bewegungseinschränkung. In der rechten Axille tastete man einen knapp kirschkerngroßen, derben, gut verschieblichen Lymphknoten.

Röntgenologisch zeigte sich eine Verdickung des Periost, die normale Corticalisstruktur war aufgelöst.

Wegen des röntgenologisch, wie klinisch dringenden Verdachtes eines bösartigen Knochentumors wurde die Amputation des Mittelfingers im Grundgelenk durchgeführt.

Die histologische Untersuchung ergab ein Osteoidosteom ohne Anhalt für Malignität.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos, Der Krankenhausaufenthalt betrug 13 Tage.

Die Patientin war bis heute rezidivfrei.

Eine weitere seltene tumoröse Erkrankung des Handskeletts bot ein 33-jähriger Patient mit einem CHONDROMYXOIDFIBROM.

Nach zweimaliger auswärts erfolgter operativer Intervention an der Mittelphalange des rechten Mittelfingers, kam der Patient wegen des Verdachts auf erneutes Rezidiv in stationäre Behandlung. Der Tumor stellte sich als derbe, nicht verschiebliche Verdickung dar, die bei Berührung druckschmerzhaft war. Die Bewegung war eingeschränkt, die Streckung frei möglich. Peripher der Operationsnarbe fehlte die Sensibilität. Unterlagen über die radiologische Diagnose des Patienten fehlten.

Bei Freilegung und vollständiger Exstirpation des Tumors unter dem Operationsmikroskop zeigte sich, daß der ulnare Nerv auf eine Länge von etwa 3 cm fehlte und der zentrale Stumpf eine Nervenverdickung im Sinne eines Neuroms aufwies. Der Defekt wurde durch ein Transplantat des Nervus suralis überbrückt.

Histologisch handelte es sich um ein rezidivierendes Chondromyxoidfibrom, dessen Prognose wegen der Rezidivhäufigkeit zurückhaltend beurteilt wurde.

Die stationäre Behandlungsdauer betrug 5 Tage.

Bis zum Tag der Nachuntersuchung war der Patient rezidivfrei und die Sensibilität wieder hergestellt. Thermische Störungen und Funktionsverluste bei Abduktion, Adduktion oder Flexion der Phalangen konnten nicht festgestellt werden.

Ein Patient, der an einer malignen ossären Geschwulst erkrankt war, verstarb in unserer Klinik.

Es handelte sich um einen 19-jährigen Mann, der mit der Einweisungsdiagnose OSTEOGENES-SARKOM des Metacarpale I der linken Hand im Februar 1969 zur Aufnahme kam.

Hierbei fanden sich eine Schwellung, Rötung, Überwärmung über dem Metacarpale I, sowie eine reizlose Narbe nach auswärts durchgeführter Probeexzision. Auf Grund der dabei gestellten histologischen Diagnose, Osteogenes-Sarkom, war in der vorbehandelnden Klinik eine Telecobaltbestrahlung des befallenen Gebietes des Metacarpale am Daumen links, sowie prophylaktisch der Supraclavikulargegend und der Achselhöhle durchgeführt worden.

Jetzt ließ sich bei der Aufnahmeuntersuchung eine Druckschmerzhaftigkeit nicht feststellen. Das Sattelgelenk des Daumens war nur minimal beweglich. Außerdem fand sich eine Lymphknotenvergrößerung in der linken Axilla. Dieser Lymphknoten wurde zunächst im Rahmen einer Probeexzision entfernt. Es ergab sich jedoch nur eine chronische, unspezifische Lymphadenitis und Perilymphadenitis mit Kapselfibrose ohne Anhalt auf Malignität. Die BSG war mit 28/46 mm erhöht. Andere Laborparameter lagen im Normbereich.

Auf der Übersichtsaufnahme der linken Hand erkannte man einen ausgedehnten destruierenden Prozeß im 1. Mittelhandknochen, der von der proximalen bis zur distalen Epiphyse reichte. Die Gelenkflächen schienen erhalten. In Richtung zum Metacarpale des Zeigefingers war die Corticalis durchbrochen. Die Knochenstruktur des gesamten 1. Mittelhandknochens war zerstört.

Auffallend war ferner die Demineralisation im Bereich des Daumengrund- und Endgliedes und der Eindruck, daß hier feinste Verkalkungen im Bereich der Weichteile vorlagen.

An Hand des angefertigten Angiogramms der linken Hand konnte man keine sicher pathologische Gefäßzeichnung erkennen.

Lediglich die Arteria pollicis schien etwas zum Metacarpale hin verdrängt und leicht komprimiert zu sein. An der Basis des Metacarpale I war eine leicht vermehrte Kontrastmittelanreicherung in dem Tumor nicht ganz auszuschließen.

Die Thoraxübersicht ergab keinen Anhalt für eine Metastasierung.

Auf Grund der nicht sicheren angiographischen wie röntgenologischen Befunde wurde der Verdacht eines doch gutartigen Tumors, eventuell eines Chondromyxoidfibroms geäußert. Aus diesem Grund wurden die Präparate der Probeexzision von verschiedenen Pathologen begutachtet.

Die Diagnose lautete: mesenchymales Chondroblastom.

Daraufhin wurde Ende Mai 1969 das Metacarpale des Daumens reseziert. Es erfolgte dann die Überbrückung des Defektes mit einem corticospongiösen Span und gleichzeitiger Osteosynthese mit dem Multangulum majus und dem Daumengrundglied durch eine AO - Kleinfragmentplatte. Makroskopisch war intraoperativ kein Übergreifen des Tumors auf die Umgebung zu erkennen.

Die histologische Diagnose lautete: maligner mesenchymaler Tumor mit dem Aspekt eines Sarkoms.

Die Beurteilung eines Teils des Resektats durch einen auswärtigen Pathologen lautete: sicher geschwulstfrei.

Wegen der uneinheitlichen Befunde wurde der Patient kurzfristig nachkontrolliert. Schon neun Monate später traten im Metacarpale des Daumens eine pathologische Fraktur sowie Schmerzen im rechten Schultergelenk auf. Die Röntgenaufnahme ergab periostitische Veränderungen im Bereich des Akromions. Kurze Zeit später mußte der Patient wegen schmerzhafter Bewegungseinschränkung und zunehmender Schwellung stationär aufgenommen werden.

Über dem Akromion zeigte sich eine derbe, leicht gerötete Schwellung von etwa "Kleinkinderfaustgröße".

Angiographisch waren bei der selektiven Darstellung der rechten Arteria subclavia bei Lage der Katheterspitze in Höhe der Kreuzung der Clavicula und Anlage einer Stauung im Bereich des rechten Unterarmes eine vermehrte Vaskularisierung in der Acromialregion zu erkennen. Es zeigten sich pathologische Gefäße sowie in der Parenchymphase eine vermehrte Parenchymanfärbung.

Szintigraphisch kam im Bereich der rechten Schulter ein handtellergroßer Bezirk mit Aktivitätsanreicherungen zur Darstellung, der dem auf Grund der Röntgenaufnahmen bekannten Tumor entsprach.

Im übrigen Skelett fanden sich Aktivitätsanreicherungen in der üblichen Form, so daß kein Anhalt für eine Metastasierung bestand.

Auch die Beurteilung der Thoraxaufnahmen ergab für einen infiltrativen oder metastatischen Lungenprozeß keinen Hinweis.

Die Kontrollaufnahmen des Metacarpale des Daumens links nach Resektion des Mittelhandknochens zeigten zu keiner Zeit eine pathologische Veränderung. Der Beckenkammspan war gut eingewachsen und das zur Stabilisierung eingebrachte Metall entfernt worden.

Wegen des schwerwiegenden Befundes der rechten Schulter wurde eine Schultergürtelresektion mit Ausräumung der angrenzenden Lymphorgane durchgeführt.

Die histologische Untersuchung ergab ein Ewing-Sarkom.

Bereits 6 Wochen nach Schultergürtelresektion wurde röntgenologisch eine pfennigstückgroße Verschattung der Lunge nachgewiesen.

Vier Wochen später fand sich ein 5-markstückgroßer Rundherd im rechten hinteren Os parietale der Schädelkalotte.

Mit bereits beginnenden Hirndruckzeichen wurde der Patient Ende des Jahres 1970 in die Neurochirurgische Klinik verlegt, wo er verstarb.

Auch dieser Fall sei durch folgendes Bildmaterial dokumentiert.

Abb. 1: praeoperative Aufnahme

Abb. 2: Angiographie li. Hand praeoperativ

Abb. 3: postoperative Aufnahme

Abb. 4: Resektat

Abb. 5: Rezidiv (pathol.Fraktur)

Abb. 6: Metastase im Acromialbereich

Abb. 7: Kalottenmetastase

Abb. 1.



Abb. 2:



Abb. 3:



Abb. 4:





Abb. 5:

Abb. 6:

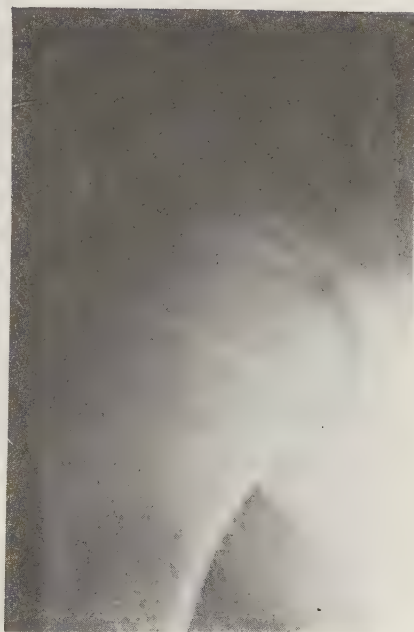


Abb. 7:



Diskussion und Zusammenfassung

Im Vergleich zu den Weichteilgeschwülsten findet man die Knochentumoren selten. Das Verhältnis beträgt etwa 1000:1. Bei den primär malignen Tumoren überwiegen die der Weichteile mit 100:1 (56).

Das Vorkommen von Tumoren im Handbereich ist zusätzlich sehr gering. Da ein Großteil der echten Handskelettumoren auf das Kindes- und Jugendalter entfällt, findet man die überwiegende Zahl der am Handskelett beschriebenen Tumoren als Rarität. Neben primär benignen und primär malignen Tumorformen existieren bei manchen Geschwulstarten Übergänge von Gut- zur Bösartigkeit. Diese potentiell malignen bzw. semimalignen Tumoren beinhalten keinen histologischen, sondern klinischen Begriff (3).

Er gibt dem Arzt keinen Anhalt über die Dignität einer Geschwulst, sondern veranlaßt ihn, je nach Art und Lokalisation des Tumors, über die primäre Behandlung hinaus eine potentielle maligne Degeneration zu erwägen.

Ein besonderes Problem ist auch hier, wie bei den anderen Tumoren die späte Diagnosenstellung. Somit bleibt der entscheidende Schritt, nämlich die Früherkennung, ein besonderes Problem. Nach katanamnestischen Erhebungen ist der Zeitraum zwischen Konsultation eines Arztes bis zur Röntgenaufnahme immer noch zu lang. Gerade für schnell wachsende bösartige Tumoren wie das Osteosarkom oder Ewing-Sarkom ist es dann häufig zu spät, um nach Behandlungsbeginn eine für den Patienten günstige Prognose stellen zu können.

Einen großen Vorteil in der Diskussion und Erforschung der Knochentumoren brachte die Vereinheitlichung der Nomenklatur nach der WHO-Klassifikation der Knochentumoren (57), sowie der Schlüssel zur Erfassung der primären Knochentumoren und tumorähnlichen Erkrankungen von W. Becker aus dem Deutschen Krebsforschungszentrum in Heidelberg.

Bei den in der Unfallchirurgischen Klinik in Mainz behandelten Patienten handelte es sich in der Mehrzahl um solche mit chondrogenen Geschwülsten, wobei wiederum die Chondrome am häufigsten vorkamen. Andere Tumorarten kamen entsprechend den Literaturangaben nur als interessante Einzelbeobachtungen vor.

Die anamnestischen Angaben beschränkten sich der Häufigkeit nach meist auf die folgenden Symptome :

Schwellung, Schmerzen, eingeschränkte Funktion, Deformierung des Knochens und Fraktur ohne adäquates Trauma. Die Frequenz und Intensität des Schmerzes, sowie der Zeitpunkt des Auftretens waren uncharakteristisch für einen bestimmten Tumor bis auf das Osteoidosteom, wo die Qualität des Schmerzes und sein nächtliches Auftreten von vornherein an ein Osteoidosteom denken ließen. Auffällig war auch, daß der Schmerz durch Analgetika kaum beeinflusbar war.

Die Schwellung als wichtigstes Symptom war bis auf einen Fall immer vorhanden. Sie wird kaum von merklicher Temperaturerhöhung oder Rötung begleitet. Sind diese beiden Merkmale jedoch deutlich vorhanden, wie zum Beispiel bei

dem Patienten mit einem Osteosarkom, ist an einen malignen Prozeß zu denken.

Das Auftreten von pathologischen Frakturen in 1/4 der Fälle deckt sich mit den Angaben anderer Autoren (26,55).

Die oft angesprochene Veränderung der Laborparameter wie Erhöhung der BSG, der alkalischen Phosphatase und des Serum-Calcium-Spiegels, sowie eine Leukozytose konnten bei den hier untersuchten Patienten nicht gefunden werden. Auch Autoren wie zum Beispiel Pandey und Dick stellten selbst bei malignen Prozessen im Bereich der Phalangen keine pathologischen Laborparameter fest.

Somit finden sich zusammengefaßt für die einzelnen Tumorarten der Hand kaum typische Symptome. Die einzelnen Krankheitszeichen treten höchstens mit einer wahrscheinlichen Häufigkeit auf und veranlassen den erfahrenen Kliniker entsprechend seiner Verdachtsdiagnose zu weiteren diagnostischen Maßnahmen.

Ein wichtiger Teil in der Diagnostik bleibt auch hier die Anamnese, wobei die größte Schwierigkeit bei der Feststellung des Erkrankungsbeginns liegt. Leider bringen viele Patienten den Beginn ihrer Erkrankung mit einem Trauma in Zusammenhang. Auch der Familienanamnese ist ausreichend Beachtung zu schenken, da Tumoren mit genetischer Disposition zum Beispiel das Osteochondrom, eine der häufigsten Geschwulstformen des Handskeletts darstellen.

Bestehen nach radiologischer, szintigraphischer und angiographischer Diagnostik berechnigte

Zweifel an der Gutartigkeit der Geschwulst und ist der Prozeß in seiner Ausdehnung nicht sicher abzugrenzen, so ergibt sich die Indikation zur Probebiopsie.

Anschließend folgen abhängig von der Artdiagnose nach Abschluß der Wundheilung zytostatische und strahlentherapeutische Maßnahmen.

Im Zweifelsfall bietet sich als Behandlung in jedem Fall die sofortige operative Entfernung der Geschwulst an.

Werden erste Symptome nicht bagatellisiert, der abklärende Arztbesuch nicht zu lange hinausgeschoben und Art und Dignität eines Knochentumors rechtzeitig erkannt, kann selbst für eine primär bösartige Geschwulst eine günstige Prognose bestehen.

So können Patienten mit gutartiger Geschwulst selbst destruierte Phalangen erhalten und Funktionseinbußen erspart, den Patienten mit malignem Tumor ein Weiterleben ohne verstümmelnden Eingriff ermöglicht werden.

Literaturliste

- 1.) Alawneh, J. Enchondroma of the hand.
International Surgery, Vol 62
Nr. 4 (1977)
- 2.) Alawneh, J. Enchondrome der Hand.
Med.Klinik 71, Nr. 22 (1971)
957-960
- 3.) Becker, F. Über semimaligne Tumoren des
Skeletts.
Z.Orthop. 112, (1974) 64-71
- 4.) Blauth, W. Zur Knochenchondromatose der
Hand.
Handchirurgie 5, (1973) 33-37
- 5.) Bröchle, H. Tumoren der Hand.
Med.Welt Bd. 28, Heft 7 (1977)
- 6.) Culver, J. et al. Chondrosarcoma of the hand
from a pre-existent benign
solitary enchondroma.
Clin.Orthop.(1975) 128-31
- 7.) Dahlin, D. Chondrosarcomas of bones of
the hand and feets.
Cancer 34, (1974) 755-60
- 8.) Dahlin, D. Bone tumors.
Ch.C. Thomas Sringfield (1967)
- 9.) Dick, H. et al. Ewingsarcoma of the hand.
J.Bone Joint.Surg. (AM) 53,
(1971) 345-8

- 18.) Khan, M. An X-ray and clinical study of the small bones of the hand and feet.
Radiologe 16, (1931) 211-15
- 19.) Koob, E. Behandlungsprobleme bei einer ausgedehnten Chondromatose der Hand.
Handchirurgie 4, (1972) 85-88
- 20.) Koppenfels, R.v. Semimaligne Tumoren des Skelettsystems.
Radiologe 16, (1976) 2-13
- 21.) Lansche, W. Chondrosarcoma of the small bones of the hand.
J.Bone Surg. (AM) 40, (1958) 1139-45
- 22.) Lehner, M. Besonderheiten benignen Tumoren im Kindesalter.
Helv.chir. Acta 40, (1973) 147-51
- 23.) Lenart, G. Eigenartiger knorpeliger Tumor am Finger.
Arch.Orthop.Unfallchir. 73, (1972) 7-10
- 24.) Lichtenstein, L. Chondrosarcoma of bone.
Am.J.Pathol. 19, (1953) 553
- 25.) Linder, F. Zur Therapie der Knochengeschwülste.
Chirurg 45, (1974) 54-63
- 26.) Mason, M. Tumors of the hand.

- Surg.Gynecol. Obstet. 64,
(1937) 129-48
- 27.) Matteson, S. Solitary benign enchondroma
of the hand discoverd during
orthodontic examination.
Am.J.Orthod. 68, (1975)
426-9
- 28.) Millesi, H. Geschwülste der Hand.
Handchirurgie 1, (1969)
134-40
- 29.) Mosher, J. Multiple enchondromatosis of
the hand. A case report.
J.Bone Joint.Surg. (AM) 58,
(1976) 717-9
- 30.) Mutaz, B. Chondrosarcoma of the hand.
Am.J.Surg. 6, (1973) 775-6
- 31.) Neviaser, R. Benign chondroblastoma in the
finger.
J.Bone Joint.Surg. (AM) 54, (1972)
389-92
- 32.) Noble, J. Enchondromata of bones of the
hand. A review of 40 cases.
Ann.Chir. 28, (1974) 855-62
- 33.) O'Hara, J. Angiographie in the diagnosis
of osteoidosteoma of the hand.
J.Bone Surg.(AM) 57, (1975)
163-6

- 34.) Pandey, S. Ewing-sarcoma of the third metacarpal.
Int.Surg. 57, (1972) 984-5
- 35.) Patel, M. Chondrosarcoma of the proximal phalanx of the finger.
Literatur and a report of a case.
J.Bone Joint.Surg.(AM) 59,
(1977) 401-3
- 36.) Pieper, W. Osteofibrom eines Handwurzelknochens.
Handchirurgie 2, (1970) 161-3
- 37.) Pieper, W. Knochensarkome.
Mschr. Kinderheilkunde 123,
(1975) 384-87
- 38.) Raisch, O. Über Chondrome und sarkomatöse Entartung eines Enchondroms am Daumen.
Dtsch. Ztschr.Chir. 245, (1935)
161-4
- 39.) Rolle, J. Osteoklastom des linken Mittelhandknochens.
Handchirurgie 8, (1976) 47-8
- 40.) Sattel, W. Bone tumors of the hand.
Handchirurgie 3/3, (1971) 103-6
- 41.) Scharizer, E. Sarkoidose der Hand.
Handchirurgie 6/1, (1974) 28-9

- 42.) Scharizer, E. Interessante Einzelbeobachtungen. 1. Osteoidosteom Handchirurgie 3, (1971) 151-3
- 43.) Schweikert, C.-H. Knochentumoren und pathologische Frakturen im Kindes- und Jugendalter.
Sonderabdruck aus Hefte zur Unfallheilkunde.
Heft 107, (1970)
- 44.) Seegmüller, G. Osteoidosteom am Handskelett. Handchirurgie 7, (1975) 1149-52
- 45.) Seegmüller, G. Zur Diagnose der Tumoren am Handskelett.
Helv.Chir.Acta 40, (1973) 241-4
- 46.) Seyss, R. Maligne Tumoren im Bereich der Phalangen.
Radiologe 15, (1975) 69-71
- 47.) Staufer, U.G. Maligne Tumoren im Kindesalter.
Helv.Chir.Acta 40, (1973) 171-76
- 48.) Strube, H.-D. Zur Therapie der Enchondrome am Handskelett.
Z.Orthop.115, (1977) 624-25
- 49.) Strube, H.-D. Die Indikation zum primär radikal chirurgischen Vorgehen beim peripheren Osteosarkom und dessen Nachbehandlung.
Orthop.Praxis 11, (1976)
1014-15

Lebenslauf

Am 22. Februar 1953 wurde ich als einziger Sohn der Eheleute Dr. med. H. Gerau und seiner Ehefrau Lieselotte Gerau geb. Bruck in Landau/Pfalz geboren.

Nach Absolvierung meiner Volksschulzeit von 1959 - 1963 trat ich in das staatliche Eduard-Spranger-Gymnasium in Landau ein, das ich im Mai 1971 mit dem Zeugnis der Reife verließ.

Bis zum Oktober 1972 leistete ich meinen Grundwehrdienst im 2. San. Btl. in Marburg.

Zum WS 1972/73 immatrikulierte ich mich an der Universität Mainz im Fach Physik und Chemie und legte als Student der Naturwissenschaften meine ärztliche Vorprüfung im WS 75/76 ab.

Mein erstes und zweites Medizinisches Staatsexamen bestand ich im zweiten bzw. sechsten Klinischen Semester an der Universität Mainz.

Das praktische Jahr absolvierte ich am akademischen Lehrkrankenhaus Kaiserslautern und arbeitete neben den Pflichtfächern Chirurgie und Innere Medizin im Wahlfach Anästhesie.

Mein drittes Medizinisches Staatsexamen legte ich im April des Jahres 1980 ab.

Herrn Prof. Dr. C.-H. Schweikert danke ich für die Überlassung des Themas meiner Arbeit, Herrn Prof. Dr. G. Ritter für die Übernahme der Arbeit nach dem plötzlichen Tode von Herrn Prof. Dr. C.-H. Schweikert.

Herrn Dr. H.-D. Strube danke ich für seine gewissenhafte Betreuung und Hilfestellung bei der Auswertung des Patientengutes.

Druck: I.B.Heim GmbH, Flachsmarktstraße 28-30, 65 Mainz

